

成人ダウン症者の不適応行動とその対策



バンビの会(染色体障害児・者を支える会) 30周年記念
第1部: Buddy Walk in Nagasaki 2016.11.5



みさかえの園総合発達医療福祉センターむつみの家 診療部

近藤達郎

長崎大学病院 地域連携児童思春期精神医学診療部

今村 明

長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 保健学専攻 看護学講座
リプロダクティブヘルス分野

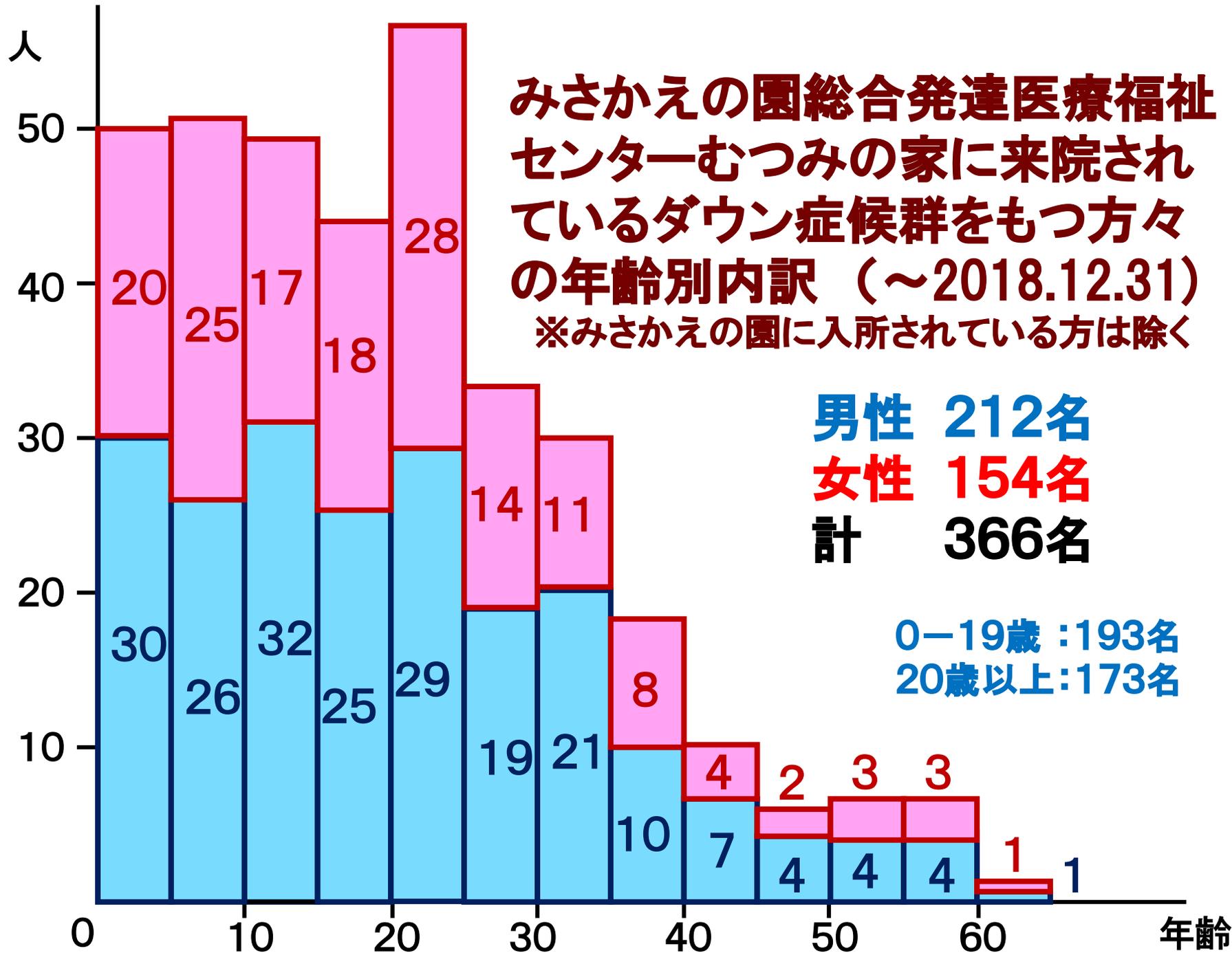
森藤香奈子

長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 保健学専攻
理学・作業療法学講座 作業療法学分野

中根秀之

長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 医療科学専攻
展開医療科学講座/小児科学

森内浩幸



みさかえの園でのダウン症児・者の外来内容

● 新生時期・乳児期・幼児期

遺伝カウンセリング、合併症のチェック、採血(甲状腺など)、リハビリ、集団療育、就園相談、福祉手続き など

● 学童期

就学相談、合併症のチェック、採血(甲状腺など)、リハビリ、福祉手続など

● 青年期

精神的問題対策、合併症のチェック、採血(甲状腺など)、福祉手続きなど

● 成人期以降

精神的問題対策、合併症のチェック、採血(甲状腺など)、福祉手続きなど

小さい時はリハビリが中心であるように思われる。家族支援はいつの年代でも重要である。甲状腺機能異常症は、唯一、機能亢進が進んだ時には体重減少があるが、検査をしないと分からないことが多い。高尿酸血症も同様。起立性低血圧は学童以上で注意。排尿障害、退行様症状も注意が必要。年齢が高くなると、けいれん発作、精神状況悪化、QOL低下、排尿障害が大きな問題となりえる。

「ダウン症候群における社会性に関連する能力の退行様症状」 Regression of Social and Communication Skills in Down syndrome

ダウン症者の日常生活能力が、1～2年という比較的短期間に低下する場合があります。この症状は、生活環境の変化が契機となって発症することがある点や臨床像は、「**認知症**」や「**うつ状態**」に類似している。しかし、アルツハイマー型認知症よりも発症年齢が若く、生命予後への影響が認められないこと、抗うつ薬への反応に乏しいことなどから、**これらとは異なる病態**であると想定される。さらに広汎性発達障害の併存のみによる説明も難しい。

我が国では1993年より主に教育研究者らが、この現象病態を「**急激退行**」と称し議論してきたが、原因が現時点で確定されていないことや、精神医学的な意味合いでの用語の妥当性を欠くこと、そして精神神経科、心療内科や臨床心理学の研究者の間で「急激退行」という用語が十分に浸透しているとは言い難いことより、その病態をより明確に定義するとともに、「**ダウン症候群における社会性に関連する能力の退行様症状(英文名:Regression of Social and Communication Skills in Down syndrome)**」と命名することを提唱したい。ただ、その特徴は「**日常生活能力の低下**」と大枠でくくる事はできるものの、主たる臨床所見の程度やバラツキ及びその後の経過について不明な点が多い。さらに、個々の所見について客観的な判定基準を設けることができるかどうかに関しても、更なる検討が必要である。

ダウン症者における非典型的な症候

人生におけるある出来事に関連して悪化する十代あるいは成年期初期のダウン症者の事例が報告されている。これは改善が難しいか、改善に長い年月がかかる。論文でほとんど報告されていないが、悪化の特徴は表面上認知症やうつ病的状態に似ている。しかし、認知症で推定される進行やうつ病的症状で考えられるような薬物療法などでの改善が認められにくい。



The
British
Psychological
Society

Division of Clinical Psychology
Faculty for Learning Disabilities

Dementia and People with Learning Disabilities

*Guidance on the assessment, diagnosis, treatment and support of
people with learning disabilities who develop dementia*

CR155

September 2009

臨床像としては、精神、身体活動の全身性の減弱、以前興味があったものに対しての明らかな消失、および機能レベルの以前認められていた状態よりの低下として捉えられている。この問題がどのように概念化されるべきかは現在のところ不明瞭である。うつ病的状態が可能性のある要因であれば、抗うつ性薬物治療は注意深い反応モニタリングと共に示されるかもしれない。神経心理学的機能の全体的評価は認知症のような進行性疾患がないことをチェックするために有用である。治療上のアプローチとして、第一に以前の機能の状態に次第に戻すのに役立つ療育がされている。

「ダウン症候群における社会性に関連する能力の退行様症状」の診断基準 （厚労省班研究2011より）

1. 動作緩慢
2. 乏しい表情
3. 会話、発語の減少
4. 反応が乏しい対人関係
5. 興味喪失
6. 閉じこもり
7. 睡眠障害
8. 食欲不振
9. 体重減少

1-2年という比較的短期間に上記症状がそれ以前と比べてより明確になること。

5項目以上	：	急激退行
2-4項目	：	急激退行の疑いあり
0-1項目	：	急激退行は否定的

「ダウン症候群における社会性に関連する能力の退行様症状」の頻度

日本障害者歯科学会認定医へのアンケート調査により以下のことが判明した。

- **障害者歯科医**は年齢に関係なく幅広いダウン症児・者の診療にあたっていた。別の日本小児遺伝学会アンケート結果では、**医科系はトランジションの問題など必ずしもうまく行っていない。**
- **社会性に関連する能力の退行様症状**を示すダウン症児・者は全体で約4%の可能性がある。**日本でのダウン症者に換算すると3,300～3,400人となる。15歳以上と未満では、351:38で、ほぼ9:1であるので、3,000～3,100人:300～400人となる。**
- **長崎を中心とした成人**の自然歴アンケート調査では、何らかの介護者の対応が必要な方が17.1%、**介護者が対応しても難しい方が6.5%(日本全体での15才以上の試算では3,199名)**であった。上記のアンケート結果とほぼ同等の結果であった。

退行様症状に関する私見

- 退行様症状は、表向きの症状に過ぎない。心の折り合いの問題でも、脳内における様々な生物学的な問題でも見た目の症状は非常に危機的なものになりえる。
- これまでの経験上、退行様症状を持ってても生命的な危機の状況には陥らない。
- 心の折り合いの問題の場合には、本人なりに納得ができる様な状況になると改善されるものと推測される。その中には両親・家族が本人の心を優先させ、よく考える余裕を意識して持つことが重要と感じる。家族に対してのカウンセリングを含めての支援が必要。
- 様々な向精神薬などで効果を示した患者も少なくないが、その中には、本当に薬物が効果があった場合もあるし、薬を服用するという行為が患者・家族の精神面での安定に寄与する場合もありそうである。

ダウン症候群における主な神経伝達物質の動向

種類		はたらき
モノアミン	ドーパミン	快楽や多幸福感を与えるとともに、動機付けや積極的な行動を促す。意欲や運動調節、ホルモン調節などに関わる。
	ノルアドレナリン	怒りや不安、恐怖の感情を生む他、覚醒や記憶とも関係がある。不足するとうつ状態になることが知られている。
	セロトニン	睡眠や体温の調節の他、過剰な興奮や衝動、抑うつ感を軽減する。不足するとうつ状態になることが知られている他、片頭痛の発症にも関係するという説がある。
β -エンドルフィン		強い痛みやストレスに対して、多幸福感や鎮痛作用をもたらす。ギャバと同じような働きをする。
アミノ酸	γ -アミノ酪酸 (ギャバ)	不安を鎮め、心身の緊張を解く抗不安作用、催眠作用やけいれんを静めたりする作用がある。
	グルタミン酸	興奮性の神経伝達物質で、学習や記憶に大きな役割を果たす。
アセチルコリン		大脳皮質や海馬などに広く分布し、記憶力や学習意欲などを高める。
神経ペプチド		鎮静作用、抗うつ・抗不安作用の他、食欲を高めて摂食を促進させる。



ダウン症候群における主な神経伝達物質異常と対策

脳内神経伝達物質		DS	対策
Mono- amines	Dopamine		
	Noradrenaline		L-DOPS(L-threo-3,4-dihydroxyphenylserine) Selective norepinephrine reuptake inhibitors β AR stimulants
	Serotonin		Selective serotonin reuptake inhibitors (SSRI)
β - endorphin			
Amino acids	GABA		GABA A-A α 5 receptor antagonists (e.g., RG1662)
	Glutamic acid		NMDA (N-methyl-D-aspartate) receptor blocker
Acetylcholine			Acetylcholinesterase inhibitors (e.g., donepezil) Neuronal growth factor (NGF) therapy
Neuronal peptides			Das D et al. 2014

抑肝散はセロトニン遊離を促進させ、グルタミン酸の過剰放出を抑制することが知られており、脳内伝達物質の不具合の解消に適合していると考えられる。ダウン症者の認知機能については様々な神経伝達物質が関与しているため、1つの神経伝達物質をターゲットしたものではありません。副作用に十分留意した慎重な選択が求められる。

退行様症状の具体例

A. モザイクダウン症候群の女性

支援学校高等部の時が知的、身体的にもピークであった(言語理解は出来ていた。発語は不明瞭であったが、小学校の時から名前を書いたり、日記をつけたりは出来ていた)。支援学校卒業後、作業所に通所するようになったが21歳の時に急に作業所を休みがちになった。また、その頃より上をみてじっとしていることが多くなり、家の中でもこれまで出来ていたこともしなくなった。

てんかんなし。合併症としては心室中隔欠損症(根治術後)あり。甲状腺機能検査、一般生化学的検査や検血上特に異常なく、頭部CTでも明らかに症状との関連が示唆される所見なし。

外来受診時、急激退行診断基準で6/9該当 (①②③④⑤⑥)。

1. 動作緩慢
5. 興味喪失

2. 乏しい表情
6. 閉じこもり

3. 会話、発語の減少
7. 睡眠障害

4. 反応が乏しい対人関係
9. 体重減少

8. 食欲不振

B. トリソミー型ダウン症候群の男性

18歳頃から徐々に発語の減少、衝動行動、作業効率の低下などが進んできている。その頃、更生施設的环境が変わり、ケアホームに移るなどのエピソードがあった。自分のことが受け入れられない場合には、顔を叩く等の興奮を認める事があった。29歳時に精神神経科にて種々の抗精神薬を服用した事もあるが効果なく、逆に活動が全て出来なくなる状況になったので中止した。その後も薬物療法なしでフォローされていたが効果なし。

てんかんなし。合併症も特に認めない。甲状腺機能検査、一般生化学的検査や検血上特に異常なく、頭部CTでも明らかに症状との関連が示唆される所見なし。

外来受診時、急激退行診断基準で7/9該当（①②③④⑤⑥⑦）。

1. 動作緩慢
5. 興味喪失

2. 乏しい表情
6. 閉じこもり

3. 会話、発語の減少
7. 睡眠障害

4. 反応が乏しい対人関係
9. 体重減少

8. 食欲不振

C. 転座型(21;21ロバートソン転座)ダウン症候群の男性

20歳前後に皮膚病になり、顔面に色素斑様の痕が残る様になり、その頃より急に表情が陰しく、罵声を浴びせることがあった。精神神経科では思春期に見られる反抗期と言われ、服薬なしで月に1度、3年くらい通院したものの効果がなかつた。その後、増悪軽快を繰り返していたのが、ここ3年くらいだんだん悪くなってきた。朝の起床ができにくくなり、言語のやりとりが一方的なものに変わり、ボーっとすることも多くなり、時にパニックの様にもある。心療内科で診てもらっているがやはり改善なし。

てんかんなし。合併症としては、精巣捻転(手術後)、高尿酸血症、尋常性乾癬があり、診療を継続している。甲状腺機能検査、一般生化学的検査や検血上特に異常なく、頭部CTでも明らかに症状との関連が示唆される所見なし。

急激退行診断基準で6/9該当 (①②③④⑤⑦)。

- | | | | |
|---------|----------|-------------|---------------|
| 1. 動作緩慢 | 2. 乏しい表情 | 3. 会話、発語の減少 | 4. 反応が乏しい対人関係 |
| 5. 興味喪失 | 6. 閉じこもり | 7. 睡眠障害 | 8. 食欲不振 |
| | | | 9. 体重減少 |

D. トリソミー型ダウン症候群の男性

高等部までは元気にしていたが、高校3年の冬場よりソファーに寝転んでいることが多くなった。また、3月の高校お別れ遠足で今までなかった移動途中で全く動かない行動が何度か見られた。その年の春頃より、無表情になる、余り動かなくなる、動作の緩慢さが目立つ、意欲の低下などを認める様になり、それが1年以上継続したため来院。

てんかんなし。合併症も特に認めない。甲状腺機能検査、一般生化学的検査や検血上特に異常なく、頭部CTでも明らかに症状との関連が示唆される所見なし。

急激退行診断基準で7/9該当（①②③④⑤⑥⑦）。

- | | | | | |
|---------|----------|-------------|---------------|---------|
| 1. 動作緩慢 | 2. 乏しい表情 | 3. 会話、発語の減少 | 4. 反応が乏しい対人関係 | |
| 5. 興味喪失 | 6. 閉じこもり | 7. 睡眠障害 | 8. 食欲不振 | 9. 体重減少 |

E. トリソミー型ダウン症候群の男性

支援学校卒業後から約3年間は行動拒否もなくスムーズに事業所で作業活動に参加していたが、23歳の頃に急に情緒不安定が続き、職場にもいけなくなり、自室に引きこもる様になった(引きこもり、全面拒否、外出不可能)。その頃、心療内科にかかって睡眠導入剤、精神安定剤などを処方され約1年程度診療されていたが効果がなく、逆にうとうとするばかりになり、薬剤中止した。その状況が継続していたため受診。

てんかんなし。合併症も特に認めない。甲状腺機能検査、一般生化学的検査や検血上特に異常なく、頭部CTでも明らかに症状との関連が示唆される所見なし。

急激退行診断基準で7/9該当 (①②③④⑤⑥⑦)。

- | | | | |
|---------|----------|-------------|---------------|
| 1. 動作緩慢 | 2. 乏しい表情 | 3. 会話、発語の減少 | 4. 反応が乏しい対人関係 |
| 5. 興味喪失 | 6. 閉じこもり | 7. 睡眠障害 | 8. 食欲不振 |
| | | | 9. 体重減少 |

F. トリソミー型ダウン症候群の男性

口唇口蓋裂あり、2度手術。25歳に入ってから大きな誘因なく、食事に時間がかかり、食事の量も減少、洋服を着脱できにくくなった、階段の昇降ができにくく、自宅の2階から降りるのに10分位かかる、長く歩けなくなった、朝起こしてもなかなか起きなく目が覚めてから立ち上がるのに数10分位かかる、発語が少なく不明瞭になった、7か月位で体重が10kg減少、などの症状が出てきた。精神神経科にてうつ病の診断で治療を開始、効果が乏しく増量して経過を見られた。しかし、少し元気は出て書く字が少し大きくなった程度で、動作は全く改善せず逆に更に活動性は落ちてきた。

CTは小脳萎縮のみ、整形外科ではレントゲン・診察で異常なし、血液検査異常なく、甲状腺機能も正常であった。脳波、心電図などにも異常を認めない。神経内科的にも異常なし。便は固く、排尿は1日に3-4回であった。

急激退行診断基準で8/9該当 (①③④⑤⑥⑦⑧⑨)。

- | | | | | |
|---------|----------|-------------|---------------|---------|
| 1. 動作緩慢 | 2. 乏しい表情 | 3. 会話、発語の減少 | 4. 反応が乏しい対人関係 | |
| 5. 興味喪失 | 6. 閉じこもり | 7. 睡眠障害 | 8. 食欲不振 | 9. 体重減少 |

治療経過の実際

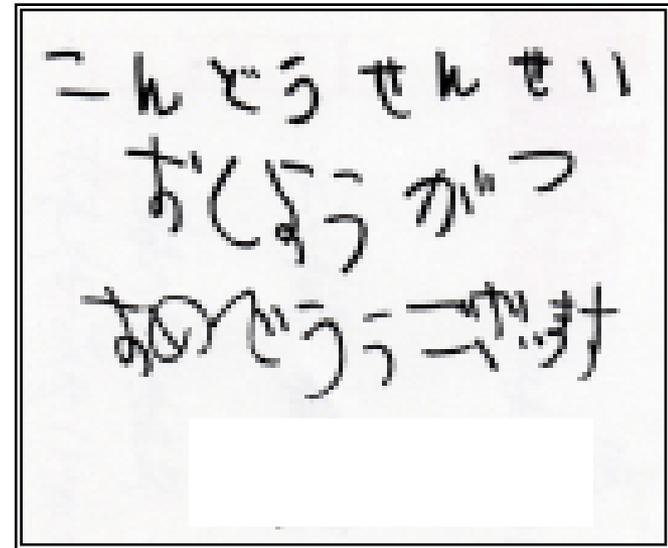
A. トリソミー型ダウン症候群の女性

中学校を卒業するまでは普通に会話もでき、ひらがなが中心であるが作文を書くことができていた。中学部卒業後当初は友達との交流もあったが、友人も諸事情で会う回数が減ってきた。その時期から、本人の顔から笑顔が消え、これまでできていた家庭での印刷業の手伝いもできなくなってきた。その後、食事がとれなくなった。この時期が数カ月続いた後、表情が陰しくなり、夕方になると、真っ青な顔をして「怖いよう」と叫ぶ様になった。大学精神科教授より継続的な診療を受け、やや精神状態の安定を取り戻したが、自分で食事を全くとれなくなり、おどおどとした精神不安定な状態は2年間続いた。療育手帳もB2(軽度)から2年の間にA1(最重度)に変化した。自発的なことが全くできず、全介助の状況が持続した。

初診時(35歳):自発的なことは何もできず。日々の生活は、**全介助**の状況(手を引くと布団から起き上がる(何もしないとそのまま数時間)、食事は取り皿から自分の皿に取ってあげると箸を使って食べることができる(自分でおいしかったものを取り皿から取ることはない)、移動も手を引いて誘導すると歩くことはできる(自分で動くことはほとんどない)、しかし、階段は誘導しても降りれない(固まってしまう)、夜は布団に座って体をゆすっていることが多い、時々無意味に急ににやにやす、発語はない、音楽やテレビなどに興味を示さないなど)。固まることはあっても自傷や他害などはない。**20余年継続**している。家族としては、その原因が全く分からず。**急激退行様診断基準:8項目/9項目該当。**

甲状腺機能を含む採血、頭部CT検査、脳波でも特異所見なし。この状況で**塩酸ドネペジル療法開始(平成14年6月)。**

- ♣ **服薬後3か月**:「ハイ」という言葉が出てきた。自分で起きた後、洗顔、歯磨きができることが出てきた。自分の好みの食事を卓の皿から自分でとる様になった。
- ♣ **服薬後6か月**:トイレに行って水を流すことが自分でできた。少しの高さでは階段を昇り降りできるようになってきた
- ♣ **服薬後8か月**:朝は目覚めが良い。食事は手がかからない。「げんこつ山のたぬきさん」を初めてできるようになった。
- ♣ **服薬後10か月**:CDを自分で選んで操作し、楽しむ様になった。
- ♣ **服薬後12か月**:ほとんど言うことについては理解して、行動で示すことができるようになった。車で助手席にのり、シートベルトを自分で締めることができた。
- ♣ **服薬後14か月(37歳誕生日)**:表情が更に豊かになった。ほしいものを要求できる。衣服の脱着が自分でできるようになった。人との関わりの中での笑顔が多くなった。
- ♣ **服薬後24か月**:石段を上下できるようになった。筆筒をあけて、自分の着替えをとるようになってきた。自分の意思が強くなった。字は手本なしで少し書けるようになった。
- ♣ **服薬後30か月**:年賀状を上手に書けるようになった(21年ぶりくらい)。お茶を飲みたいときはお茶を指差す。インフルエンザに罹って苦しい時に、「痛かー、痛かー」と言った(20年ぶりに言葉を聞いた)。
- ♣ **服薬後36か月**:母親と一緒に編み物を少しできる。
- ♣ **服薬後48か月**:マイクを持たせるといろいろと歌う。「この人は誰？」と尋ねると「お父さん」などと答えた。
- ♣ **服薬後72か月**:オーム返しで言葉もでる。
- ♣ **服薬後172か月(50歳)**:階段も立って昇降できる。食事でも自分で食べている。体調はさほど悪くなく生活している。



B. トリソミー型ダウン症候群を持つ女性

施設に23歳時に入所。特に身体的には異常はなく陽気な人懐っこい性格であった。56歳時に白内障のため手術を受けた頃から口数も減り、部屋からでなくなった。他の人とのこだわりが難しくなった。

57歳時：今まで陽気にいろいろなことに参加できていたことに自分からは参加できなかった。自力歩行は何とか出来ていたが自分で進んで歩くことはなかった。

58歳時 当センター初診。よく、熱を出す。歩行は難しく、車いすを使用。無理に歩かそうとすると、介助によって、腰を引きながらぎこちない歩行をする。居室でほとんど寝て過ごしている(コミュニケーションも難しい)。痰が絡んだ咳こみや嘔吐などの症状が見られた。ほとんど感情の表出が難しい。採血で肝機能、腎機能、アミラーゼ、CK、甲状腺機能異常なく、心エコーの異常なし。退行様症状診断基準 9/9

58歳時より塩酸ドネペジル療法(3mg/日)開始

- ♣ 服用2ヶ月：動きが全くなかったものが、少し動くようになった。未だ不安定が強いが一人で立ち上がり歩こうとするようになった。嘔吐や咳き込みも少なくなり、表情もやさしくなり、自分から話しかけてきたりしようとすることができ始める。
- ♣ 服用5ヶ月：腰部帯状疱疹に罹患。状態は穏やかでにこやか。
- ♣ 服用7ヶ月：一人で上手に歩いている。臀部の皮膚膿瘍、腰部帯状疱疹も改善している。表情も明るく人との接点を設けている。
- ♣ 服用10ヶ月：こだわりはあるものの職員によって上手に促すと対応ができる。
- ♣ 服用13ヶ月(60歳)：独歩ができている。食事もある程度一人で食べることができる。

服用14ヶ月：このあたりから肺炎、蜂窩織炎などを繰り返し、60歳で帰天。

C. 21トリソミーダウン症候群の女性

特に大きな問題なく多機能施設で過ごしていた。

19歳の10月31日：職場で急に腰に手を当てて痛い様子を示しが、一過性でその後は元気にしていた。帰ってからため息をつくなど、元気がなく、食事をあまりとらなくなった。

11月1日：左手、左足を動かさなくなった。足を引きずって歩く。しかし、職場では表情はにこやかであった。食欲があまりなく、11月2日の朝方に就眠した。その後も食事をあまりとらず、寝るもの遅かった。何かにおびえて「怖い、怖い」と言ったり、泣き出すこともあった。

11月4日：職場では少し食事をとった。左手、左足を動かすことができる。家族の名前を言ったり、「バン」と音がしたと耳を押さえることもあった。また、耳に手を当て上を向きながら誰かと話しているようなそぶりをする状況が続いた。継続しての作業が難しい。

その後も食事がとれず、体重は10日で3kg減った。3日に1日しか眠ることができず、夜は泣いたり、電気をつけて回るなどを繰り返す。元気もなくなり、目が空を見る感じで活気を感じない、独語が多くなった、通所施設で作業に集中できなくなった。睡眠導入剤を服用するも効果なし。歩くことも難しいことが出てきて車いすを利用するようになった。

11月14日当センター初診：退行様症状の診断基準7/9項目該当で退行様症状の診断。神経学的検査、採血でも大きな異常なし。頭部CTでも異常を認めない。うつ病がベースにある退行様症状の可能性を考え、SSRI、ツムラ抑肝散を開始。

♣ 11月24日再診：11月15日(服用翌日)から少しずつ夜眠れるようになった。また、夜泣いたり、目を覚ましたりすることも確実に減ってきている。食欲も増し、笑顔も増えてきて、好きだったダンスをするようなこともできる。

♣ 翌年1月19日：確実に夜が寝れるようになった。1月に入って作業も取り組めるようになった。初診時見られていた動作緩慢、乏しい表情、会話は減少、興味喪失、睡眠障害、食欲不振、体重減少のうち、動作緩慢、興味消失以外は改善傾向を示した。

D. 平成6年4月生まれのダウン症を持つ女性

合併症としては**鎖肛**があり手術行われている。排便は軟下剤と浣腸などでコントロールしていた。

15歳(中学部3年生)頃から、トイレは**1日に1-3回**と少なくなり排尿に10分位かかるようになった。同年11月に発熱、便秘が強くなった。その後、**急激に腹満**がおこり腹痛も強く、**同年12月7日**に救急車で大学病院に救急搬送、**尿閉**の診断のもと、導尿にて**3Lの排尿**。自尿が出なく、**バルーン留置**。時間開放管理となっていた。**ジスチグミン**内服(**BBBを通らないAch-E阻害剤**)にて、改善なくChE低下もあり内服中止、最終的にこのまま留置管理か、導尿路造設か、膀胱皮膚瘻ストーマ造設を検討せざるを得なかった。高等部進学には留置カテーテルを継続しておくことはできないということで、**翌年2月12日(中学部3年生)当センター初診**。当日より**塩酸ドネペジル 3mg/日**より開始。

♣ **投与1ヶ月**:学校で、90ml おむつが濡れていた(カテーテルの脇から漏れ出た様子。始めて)。その後、排便障害、排尿障害ともに改善傾向を示し、膀胱留置カテーテル周囲からの尿溢流が多くなったため、3月30日(投与2ヶ月)にカテーテル抜去し、自排尿で経過を見ることになった。その後、スムーズに自力排尿も可能で、高等部に進学できた。排便もスムーズ。

♣ その後、排尿状況は安定していたが、16歳時の下部尿路検査で自尿355ml、残尿 234mlと残尿が発生していることが判明した。そのため、塩酸ドネペジルを4mg/日に増量。その後、排便、排尿ともに更に改善し、排尿は5-6回/日となり、残尿も消失した。更にものを書いたり、学校での動きがスムーズになったり、良く笑顔がみられるようになった。18歳時、Uroflow検査でもパターンは正常で残尿も認めなく、排便もこれまでは自力では難しかったのが2日に1回あり、ブリストル便性状でもtype1であったのが正常パターンになっている。

♣ 19歳時の11月再度急激に腹部膨満があり、救急車で近医受診。尿閉との診断のもと導尿カテーテルで3Lの排尿後、症状は改善。導尿カテーテルを1週間留意後、抜去。しかし、腹部膨満が再度出現、導尿カテーテルで排尿を繰り返すことになった。腹部CTにて、直腸内の便塊が多量であり、これが排尿に影響を与えている可能性があり、12月16日全身麻酔下で摘便をした。その後も、導尿カテーテル留置—抜去—尿閉—導尿カテーテル留置を繰り返した。厳格な排便コントロール(酸化マグネシウム、大建中湯、ラキソベロン、テレミンソフト、浣腸を併用)と導尿を行った。そのうち、導尿を非常に拒否し精神的不安定性が強くなった。更に自分で動くことができず車椅子での生活になった。同年12月24日に塩酸ドネペジル 5mg/日に増量及びツムラ抑肝散を併用。翌年1月21日には精神的にも大分安定し、自力で歩けるようにもなった。2月13日に泌尿器受診、自尿が出るようになり、カテーテル抜去。自尿で対応できている。排便も薬を減量できている。表情も良くなり、よりスムーズに歩行ができるようになっている。その後、排尿、排便の状況は安定している。

現時点で考えられる退行様症状に対しての対応

1) 問診(対話)

退行様症状が強いDS者は、日常生活が通常通り送れなくなり、家族はどのように対応して良いのか苦慮していることが多い。家族、特に**母親は精神的打撃が強くその支援を念頭において問診を進めていく必要がある。**それまでの生活発達歴や身体的にも知的にも最も良かった時または退行様症状が起こる前の生活状況を確認する。その上で、退行様症状に至った経緯と最も日常生活状況が破綻していた状況を問診していく。視力、聴力の状況、どこかに痛むところがありそうかどうか、女性では生理との関わりを確認することも重要である。退行様症状を示すDS女性で生理の時期に関係することが少なくない。**家族も悠長なことをする余裕がないのではと推察されるため、差し当たりどのような対応をとったら良いかを家族と一緒に検討していくことは重要である。**

2) 診察、検査

視力や聴力の状況は問診と伴に把握する。診察では発語がなく拒否的であることも少なくなく、駐車場に止めた車から出れなかったり診察室に入らないことさえある。その場合には、診察室に入れることにこだわりすぎず、**出来るところで診察する**ことも必要である。どこかに麻痺がないか、触って痛みがあるような場所がないかなど全身をできるだけ診察するように心がける。検査としては、身長、体重測定、血圧、頭部CT検査(MRIは現実的でないことが多い)及び採血を考慮する。採血では、ダウン症候群での合併症にある様々な疾患も考慮し、検血、一般生化、甲状腺機能などを含めて行う。

3) 対策

先ずは、**生活環境整備**に目を向ける。仕事の継続の有無や変更、支援者との連携、訪問介護の使用の有無など**日常生活をどのよう**
に維持していくかを検討する。DS者本人が非常に状況が悪い場合に家族の状況によっては短期入所や精神神経科医のいるところへの入院など緊急避難的なことを考慮することも必要なことがある。

薬物療法は状況を見つつ様々な薬剤を使用している。不眠・過眠が強かったり、昼夜逆転など睡眠障害が強い場合に、眠剤を考慮することもあるが日常生活活動性を下げるだけで全く期待する効果が認められないことも経験上少なくない。SSRIが効果的なこともあるし、リスペリドンやオランザピン、クエチアピンなどの向精神薬が良い場合もある。投薬量については通常量では1日中ウトウトすることもあるので注意が必要である。抑肝散も効果的なことがある。衝動的なものが強い場合にはリスペリドン、オランザピンやクエチアピンを中心に置くことが多い。突発的に、良く泣いてしまったり、夜が怖く電気をつけて回るなど何かに怖がっているようなそぶりが良くある場合にはSSRI、抑肝散、又はそれを併用で使用することもある。

生活環境に変化があったり、または周りから見て薬物療法の内容も生活環境も全く変化が見られない場合であっても、非常に短期間に状況が改善している方もいる。これは本人の心の安定を自分で何とかしたとしか思えなく、そのうちに薬物療法でなくても、もとの元気な状況に戻りえる可能性もあることを示唆するのもかも知れない。

明らかに**活動性が低下していることが**中心になっている様な時にや排尿障害が強い場合には、アセチルコリンエステラーゼ阻害剤を考慮している。我々は平成14年より塩酸ドネペジル療法を臨床研究として数十名の方に使用しているが、成人で1日3mgと低用量で維持することを基本にして必要に応じて増減している。投与3か月後位から変化が見られることが多い印象があるため、先ずは6か月間は服用することを薦めている。ただ、保険診療で行うには齟齬が出る場合がある。その他に、DSの脳内伝達物質において、ドネペジルが関係するアセチルコリンやその他セロトニン、ノルアドレナリン、GABA、グルタミン酸の異常が報告されているため、その過不足を考慮しての対策も検討している。チックが強い場合などにおいては、それについても様々な薬剤を使用することもある。

最も効果的と考えられる治療を実際に行ってみて、その効果を確かめつつの微調整が特に薬剤療法を始める際には重要である。ある程度、状況が改善してもそのうちにそれではうまく行かなくなる場合もある。その際にもやはり、きめ細かな対応が必要である。

4) 実際に退行様症状をもつDS者の診療を行っての印象

家族を中心としたDS者を取り巻く方々との信頼関係を保つことの重要性を深く感じることが多い。環境設定で大きくDS者のQOLが改善することは少なからず経験している。また、**投薬に関しては、家族が不利益や不安を感じた際に減量や中止を含め、変更することに躊躇しない**ことも重要である。これらをスムーズに行うためには、家族が本人が思っていることを何でも言える医療関係を構築する必要がある。緊急の場合には電話対応をすることも少なくない。信頼のおける精神神経科医の意見を仰ぐことも重要なことがある。塩酸ドネペジル療法については、驚くほど効果を認めた例もあるし、さほどでもないこともある。1つ興味深かったのは、前述の56歳前後からQOLの低下が強くなり、その後1年弱でほとんど生活活動ができなくなっていたDS者で、58歳で塩酸ドネペジル投与開始すると動作が良くなり独歩できるまで改善した例である。**本患者の経過は、高齢のDS者でアルツハイマー病と診断がついているDS者の中に、塩酸ドネペジルなどで改善を期待できる患者も混在する可能性があるということを示唆する。**

まとめ

- 今回、「成人ダウン症者の不適応行動とその対策」の中でも「「ダウン症候群における社会性に関連する能力の退行様症状」を中心に話を進めました、
- 退行様症状は家族にとっても大きな問題であり、もっと目を向けて実態を解明していくことが重要と思われれます。
- 本人の心の状況を非言語的アプローチで何とか少しでも判明できないものかと考えてしまいます。
- 今後、退行様症状の病態がより詳細に分かっていけば、最もよい方法が適切にしようされ、よりよい人生の一助になると期待されます。



ご清聴ありがとうございました。