

### V. 青年期 パート2 急激退行

#### 急激退行

天使病院 小児科、臨床遺伝センター 外木秀文

ダウン症のある青年におこる急激退行についてお話したいと思います。「心理学において『退行（たいこう、Regression）』とは、精神分析家ジークムント・フロイトによれば防衛機制のひとつであり、許容できない衝動をより適切な方法で処理するのではなく、自我を一時的または長期的に、発達段階の初期に戻ってしまう事である」（Wikipedia より）とされています。これとは別に、點頭てんかんあるいは West 症候群（ご存知の人も多いと思いますが、乳児期に発症するけいれん性の疾患）に罹患したこどもでは、それまでできていた「お座り」ができなくなったり、「鏡に反応」を示さなくなったり、精神面と運動面の発達が逆戻りする現象がみられます。これも『退行』といわれます。前者はいわゆる心因反応であり、後者は脳の病気です。でも、状態像（精神科の用語で精神面や行動面にみられるの症状のこと）は共通していますね。

ダウン症を持つ人の中に、青年期に日常生活能力が、1～2年という比較的短期間に低下する人がいることが報告されたのは1990年代のことです。まさしく、上に述べた「退行」とも言えるような現象を起こすことがダウン症のある人でまれに起こることが知られるようになりました。この状況に気づいたのは実は教育を担当する先生方でした。その後、症例の報告が増えるにつれて、その頻度が6%程度あることや、生活環境の変化が契機となって発症する場合があること、症状が「認知症」や「うつ状態」に類似しているなどがわかってきました。しかし、肝腎な「原因」や「治療法」が理解できないままでした。そこで、厚生労働省では研究班を設置しこの問題の実態解明を企図しました。その成果として診断基準を設定することができましたが、現時点で、ダウン症のある人での発生頻度、原因、病態、治療法などはわかっていない状況です。

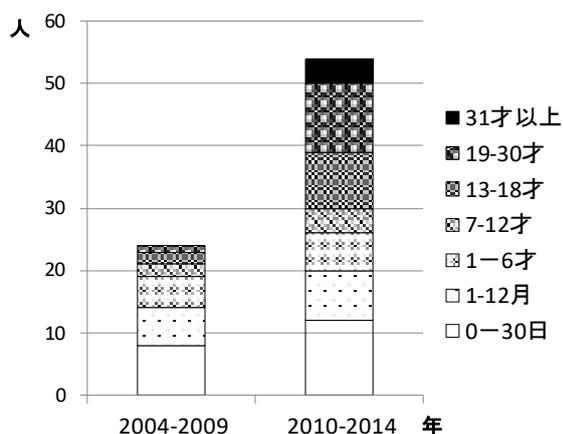
私は、2010年に厚労省の研究者の一員として、この問題に取り組み実態調査を行いました。北海道のダウン症のある人や家族の皆様ならびに、支援をされている施設の方々には様々なご協力をいただきました。さらには治療法の確立のために治験事業を行い、多くの方のご協力をいただきました。残念ながら薬物投与の治療効果を明らかにすることはできませんでしたが、診断基準を作ることができました。

さて、その診断基準は以下の9つの症状のうち、数か月の間に5つ以上の症状がそろうことです。その9つとは、①動作が極めて緩慢になること、②表情が乏しくなること、③発語や会話が少なくなること、④挨拶や視線を合わせるなど対人交渉の場面での反応が乏しくなること、⑤運動や娯楽などへの興味や意欲が失われること、⑥閉じこもり：自室から出ようとしないあるいは外出したがらない、⑦睡眠障害：夜遅くまで起きて活動しているあるいは昼

夜逆転、⑧食欲減退、⑨体重減少。です。

私の天使病院の遺伝外来にはダウン症の方を紹介していただくことが稀ではありませんが、急激退行について調査を始めた年を境にこの問題についての診療を希望される方が急増しました。

### 天使病院小児科遺伝外来 ダウン症候群患者の初診時年齢構成の変化 (2004-2009年と 2010-2014年の比較)



つまり、2010年以降は天使病院に初めてかかるダウン症のある人のおよそ4割が中学以降の年齢で、その主要な悩みがこの急激退行に関連した心配事で占められていました。

「最近どうも様子がおかしい」、「動きが遅くなった」、「言葉が少なくなった」などなどを訴えてお子さんをお連れする方がそのころを境に増えてきました。東京学芸大学の菅野先生は、この問題に関連して、気が短くなりしばしば衝動的かつ攻撃的な行動を起こすようになること、いわゆる「切れやすくなる」傾向もみられますと言っています。

この衝動性の症状を訴える人を含めて私の外来に来られた方のお話をよく聞いて、まず検査をしてみますと、だいたい半数が先にあげた厚労省の診断基準を満たさないことがわかります。それ以外の半数はおそらく急激退行の基準を満たす人と幾分急激退行かどうか疑わしい人になります。そこからお付き合いをさせていただきますと、いくつかのタイプがあるように感じられるようになりました。最も多いのは、学校や職場での「出来事」が本人の「心がおれるような」経験となっておこる心因反応と考えられる事例です。次に多いのが元来持っている「発達障害：すなわち、自閉傾向や多動傾向」が何らかの理由で尖鋭化するよう感じられる事例で、環境の変化、たとえば家族との別離などが影響する傾向あるような気がします。それ以外にも要因が全くつかめない場合も多々あり、おそらく実態あるいは実像の理解は精神科の医師をもってしてもそう簡単なものではないのではないかと思います。知的障害を持つ人に生じる行動や精神症状を理解し診断することは、それ自体非常に難しいもので

あり、なかなか専門医の診療でも満足はいく説明をいただけることはありません。ダウン症以外の知的障害を持つ先天性疾患でこのような急激退行様症状を起こすことが知られている病気は今のところありません。私はダウン症の成人の最大の問題は40代以降のアルツハイマー病だと考えていますが、この急激退行の問題は青年期の日常生活の適応を妨げる大きな問題として、手探りながらも患者さんに寄り添ったきめ細かな対応が必要と考える一方で、疾患レベルの解決を急がなければならないと考えています。長崎大学（現みさかえの園）の近藤達郎先生はこの問題について広く発信しています。彼の著作もぜひご覧になってください。

#### 文献

近藤達郎 成人期のDOWN症候群の退行様症状—外来での患者の接し方のコツを含めて  
小児内科 52:875-879 2019

菅野敦、橋本創一 ダウン症候群の早期老化—成人期に現れた急激退行現象。特殊教育研究  
施設報告 42:65-74、1993