

第3部 理論的検討

第1章 DMDにおける知能低下の原因と知的特性

第1節 DMDにおける知能低下の原因の検討

これまでの研究で報告されてきたDMDにおけるIQ低下は、多数例を対象として検討を行った本研究の結果からも確認できた。このIQ低下の原因については、教育機会の少なさや社会的経験の乏しさによるものであるとする二次説が主張されたことがあったが、近年ではこれを遺伝的に規定された一次的なもの、すなわち筋萎縮などと同じく、DMDの症状の一つであるとする一次説が優勢となっている（第1部参照）。

しかしながら、DMDにおいては、脳波異常、病理解剖による脳の異常所見、あるいは脳のCTスキャンにおける異常所見などが知られているものの、それらとIQ低下との関連性はこれまでのところ確認されておらず、DMDのIQ低下についての一次説も直接的には証明されていない。これまで二次的要因の関与を否定することがすなわち一次説の証明であるという論議がなされてきたが、二次的要因についての組織的検討はなされていなかった。

心理学的手法によって得られた知見のみからIQ低下が一次的なものであることを明確に示すことは困難ではあるが、心理学的立場からのアプローチとしては、種々の心理学的方法によってDMDの知的特性について多面的に検討する以外に方法はない。

以下、これまでに得られている心理学的データによって、DMDのIQ低下に関わる二次説が拠り所とする要因の効果を逐次検討し、さらに一次説の根拠たる遺伝的要因の関与についても検討を加え、一次説を検証して行く。

1. 年齢要因

今回対象とした6~27歳の患者では、年齢によって平均IQに有意差は認められなかった。とくに、過去の報告でほとんど対象とされていなかった16歳以上の患者においても、年齢によって平均IQは変化しなかったことが明らかになった。したがって、加齢によって平均IQが逓減するなどの傾向はなかった。

WISC-Rで対象とした6歳でも平均IQが低下していたが、このことは、すでにそれ以前にIQ低下が生じていることを推測させるものである。事実、Smith, Sibert et al. (1990)によれば、0.83~6.67歳（平均 3.4 ± 1.59 歳）のDMD33例において、移動能力と言語の領域で同年齢健常児に比べ、顕著な発達の遅れが認められていた。言語能力は標準より1.5SD下回っていたという。このような発達早期のDMDにおいても発達遅滞がみられたことは、DMDのIQ低下は

一次的原因による可能性が高いことを示していると考えられよう。

さて、年齢によって平均 IQ に差がないことは、ある程度の IQ の恒常性が存在することを示している。したがって、健常者集団より低いレベルではあるが、DMD の知能には加齢にともない一定の発達が進められることを意味している。これは、知的障害児での精神年齢の発達が加齢につれゆるやかに、結果として IQ が経年的に漸減するという傾向 (IQ 逓減説; 南雲・三浦他, 1983) とは異なっている。例えば、ダウン症児では、5~7 カ月では平均 DQ が約 70 であるが、それ以降 3 歳 4 カ月頃まで直線的に下降して約 50 となり、小学校入学時点ではほぼ 45、さらにそれ以後ゆるやかに下がりおおむね 40 前後を維持するというように、加齢にともない DQ が逓減する (藤田・若松他, 1990)。これは、知的発達の程度が健常児とは異なり、加齢にしたがって小さくなっていくためと解される。ダウン症は 21 番染色体のトリソミーなどの染色体異常によって起こるが、DMD は X 染色体上の遺伝子の異常によって起こるものであり、こうした発症原因の違いが知的発達の差に影響するものと考えられる。

2. 運動障害要因

運動障害度と平均 IQ との関連をみると、WISC-R では両者の間に関連はなく、運動障害が進んでも平均 IQ は変化しなかった。しかしながら、WAIS では、運動障害の進行にともない平均 IQ が逓減する傾向が認められた。しかしながら、これは移動能力や姿勢保持能力低下によるものではなく、WAIS の対象とする年齢の患者では、WISC-R 対象者に比べて上肢機能障害が著しいために PIQ が低下し、それが FIQ に反映されたために生じたものと考えられた。PIQ は主に上肢を通して反応する課題に基づいて算出されるので、上肢機能障害の進行により、本来 DMD 患児・者が持っている知的水準を適切に表現することが困難になっていくものと考えられる。したがって、WAIS が適用される年齢の患者のように上肢機能障害がかなり進行した DMD 患者においては、Wechsler 式知能検査にあるような動作性課題を用いると、知的能力を正確に測定できないと考えられる。このように考えると、WAIS でみられた運動障害の進行にともなう IQ の逓減傾向は、測定上の問題から生じた測定誤差 (artifact) と結論できよう。

しかしながら、いずれの検査を用いても、運動障害の軽い段階ですでに平均 IQ は低下しており、運動障害のために IQ が低下するとは考えられない結果であった。発達早期の DMD において、移動能力の遅滞とともに言語能力の低下も報告されており (Smith, Sibert et al., 1990)、この知見からは DMD 幼児においては運動発達の遅れが知的発達に影響したとは考えられないのである。

一般に運動障害は知的発達の遅れをもたらしやすいと考えられているが、脳

損傷のない子どもの中には、幼少期からの障害にも関わらず、知能の正常な子どもがいるので、運動障害それ自体が、単一の要因として知能の発達に直接的な影響をもたらすとは断定できない(三沢, 1993)。DMDにおいても、運動障害がIQ低下の原因であるとは考えられないであろう。DMDでは運動障害、とくに上肢機能障害の進行のために生活行動に適切に知的能力を発揮できなくなることが問題であり、これらの運動障害に対する援助を行うことによって、DMDが本来持っている知的能力を適切に発揮できるようにすることが必要である。

3. 入院期間要因

WISC-R, WAISともに、入院期間が長期間に及ぶと平均IQが逡減する傾向が認められたものの、入院期間が1年未満と短い症例においても平均IQは低下していたので、入院生活を送ること自体がIQ低下の原因となるとは考えられない結果であった。

こうした長期の入院や施設入所に関連する発達障害として、ホスピタリズム(hospitalism)現象が指摘されている。ホスピタリズムは、乳幼児期に母親から分離されて、乳児院、養護施設あるいは病院などで集団的に養育されるときに生ずる発達障害であり(繁多, 1979)、母性的養護の欠如した生活条件に原因があるとされたため、母性喪失(maternal deprivation)の概念で説明されるに至った。ホスピタリズムの概念は乳幼児にだけ用いられるのではなく、精神医学的には、精神障害者や老人患者を含む長期入院者の場合にみられる患者の退行現象や受け身の依存性なども含んで使われている(加藤, 1993)。老人福祉の分野でも類似概念として「施設型人間(institutional personality)」という概念が用いられており(秋山, 1991)、自発性の乏しさ、興味や感激の減退などが含まれたものである。

習田(1975b)は、DMD児の大半がホスピタリズムに陥っているためにIQ低下を来しているとしているが、習田の主張は実証的な議論ではないため証明困難な仮説である。DMDにおいて、入院の長期化にともないIQが逡減する傾向を、現象的にはホスピタリズムの現れとみることも可能であろう。確かにDMDにおいては、受け身の依存性などの特徴が多少ともみられるという印象は否定できないが、これまでの検討からは、入院がDMDのIQ低下の主たる要因であるとは考えられなかった。したがって、DMDのIQ低下の原因論としてホスピタリズムを取り上げる積極的根拠はないものと言えよう。

ところで、本研究では、国立療養所に入院しているDMDのみを対象としたが、入院の影響をみるためには、在宅療養を行っている患児・者の結果との比較検討を行う必要がある。わが国では、小野・藤田(1994)がK-ABCの日本

版標準化実験の課題を用いて、4～9歳の在宅患児22例を対象として検討を行った。その結果、K-ABCの継次処理尺度の平均標準得点（平均50、標準偏差10のT得点で、同時処理尺度も同様）は 34.43 ± 10.05 、また、同時処理尺度のそれは 40.83 ± 8.43 であり、両尺度ともに低下が認められた。比較的低年齢の患児で、しかも在宅療養を行っているケースでもK-ABCの得点が低下していたことから、DMDのIQ低下はやはり入院生活を送っているためとは考えにくい。

入院生活の要因がDMDのIQに影響しないことは、日本のようにDMD専門病床によるケアを行っていない欧米諸国からの報告においても、平均IQがわれわれの得た結果とほぼ同じであったことから間接的に支持されよう。この場合、入院か在宅かという要因に加え、社会・文化の違いという要因も関与すると考えられるが、欧米の所見とわれわれの所見にはほとんど差がないので、おそらくこれら2つの要因はDMDのIQ低下に基本的には関わらないものと推測される。

以上のように、入院生活を送ることがDMDの知能そのものに対して影響するとは考えられないが、入院の長期化にともなって平均IQが逡減する傾向があった点について若干考えておきたい。入院することによって同一環境に長期間おかれることになるが、それ自体がIQ逡減の原因であるとは単純には結論できない。環境刺激の豊富さ、それら刺激の変化量などを考慮する必要があり、さらには本来持っている知的能力を適切に発揮できる機会があるかどうかといった点にも着目する必要がある。入院生活では日々の生活は比較的単調となりがちであり、また、対人関係も限られたものであることは否定できない。さらに、自分の意志によって選択や決定をすべき場面も限られている。例えば、食事、入浴、就寝などの生活行動は日課にしたがって進められ、そこに自分の意志による変更の可能性はほとんどない。食事もあらかじめ決められたメニューで与えられることが多く、選択の余地はない。さらに、病院内の対人関係は、学童期では養護学校教員が加わるが、医師・看護婦などの病院職員がほとんどである。このように、種々の環境要因が総合的に影響して、いっそうのIQ逡減を招く可能性があるため、治療環境に対する配慮が必要である。

4. 情緒的要因

情緒的要因が知的行動に影響するという指摘がなされている。例えば、沢田・小畑（1994）は、気管支喘息や腎疾患などの入院患児を対象に課題解決型の実験を行うと、病気の重症度に関わらず、闘病期間が長いほど課題の遂行量が減少し、抑うつ状態が強くなることを指摘している。これによれば、課題遂行と抑うつの間に関連がある可能性が考えられる。また、DMDのIQ低下について二次説を主張する研究者の中には、DMDが予後不良の進行性疾患であることが

患児の情緒的側面に影響し、そのために IQ 低下が生ずるとする研究者がいる (Mearig, 1979; 習田, 1975a)。

しかしながら、印東・深津 (1982) による DEPS 抑うつ尺度を用いた DMD 患者の抑うつ状態の検討によれば、罹病期間が長期の者や年齢の高い者、あるいは運動障害の進んだ者の中には DEPS 得点が高いケースもあったが、平均値は正常範囲内であり、高度の抑うつ状態はないとされた。

また、不安についても、論者らが検討したところでは、DMD の障害の状態から想定されるほどの強い不安傾向はみられなかった (小笠原・宮崎他, 1984)。同様の傾向は印東・深津 (1982) によっても MAS を用いて確認されている。小野・藤田 (1992a) も田研式不安傾向診断検査を 36 名の DMD 児に実施したが、高不安を示したのは 1 名のみであり、また年齢による有意差はないことを明らかにした。彼らはまた、不安が DMD の知能構造のアンバランスを規定する要因となるかどうかを重回帰分析によって検討したが、不安はその主たる要因とはならなかったことを明らかにした。

以上のように、抑うつ状態や不安傾向からみる限り、DMD では情緒的要因に変化がないので、仮に一般的に情緒的要因と IQ との間に関連があるとしても、DMD においては両者の関連を考えなくともよいと考えられる。

5. 遺伝的要因

以上、ここまで検討してきた結果、DMD の IQ 低下は、年齢、運動障害、入院あるいは情緒的要因などの要因によって二次的に生じたものであるとは考えられなかった。したがって、DMD の IQ 低下は一次的なものである可能性が高いと考えられるが、ここでは一次説の根拠となる遺伝的要因の関与について検討する。

兄弟とも DMD を発症したケースにおける IQ の類似性を、同胞間の IQ の差および IQ の相関係数によって検討した。DMD では両指標とも同一環境で生育した健常兄弟の場合よりも有意に高く、しかも、同一環境で生育した一卵性双生児 (MZ) のものとほぼ同じであり、有意差は認められなかった。MZ は、もともと 1 つであった受精卵が、発生途中で何らかの原因により 2 つに分離したものであり、遺伝的には本来同一と考えられる (詫摩, 1974)。ここで対象とした DMD 兄弟は同じ家庭で育ち、入院時期は多少とも異なるものの、同じ国立療養所に入院しており、生育環境はほぼ同一と考えてよい。このように、それぞれ同一環境で生育したという条件下で比較したところ、DMD 兄弟における IQ の類似性と一卵性双生児のそれとの間に差がなかったことは、DMD の IQ 低下には遺伝的背景があることを推定させるものである。

この点を、DMD と同じ国立療養所に入院し、同じ治療環境下にあるが、遺伝

様式の異なる他病型 PMD や類似神経筋疾患の知的特性と DMD のそれとを比較することにより、さらに検討した。例数が少ないので十分な検討ができなかったが、得られた結果からは IQ の水準は病型や疾患の種類によって異なっていた。例えば、DMD と類似した臨床症状を示す SPMA では IQ 低下はなく、運動機能障害などの臨床症状が類似していても疾患によって知的水準は異なっていた。また、MyD では DMD よりさらに平均 IQ が低く、また下位検査プロフィールの特徴も異なっていた。これら比較対照群とした患者は同じ治療環境下であり、そのおかれている環境条件はほぼ同じと考えられる。したがって、DMD と IQ 水準や下位検査プロフィールに違いがみられたことは、疾患によって、すなわち遺伝様式が異なると知的特性が異なるものと考えられる。

以上、本研究を中心とした心理学的知見からは、DMD における IQ 低下には遺伝的背景があると考えられた。したがって IQ 低下は基本的には本症にとって本質的なもの、すなわち筋の変性や萎縮など同様に DMD の症状であると解釈でき、DMD の IQ 低下については一次説が妥当すると考えられる。

この一次説については、現在でも直接的な証拠に基づいた証明はなされていないが、Smith, Sibert et al. (1990) は発達早期の患児で言語理解や遠位筋を使用する課題においても遅滞が認められたため (DMD では、近位筋から障害されるので、遠位筋は比較的末期まで機能する)、言語領域での遅れは発語に関わる筋の運動障害が原因ではなく、中枢神経系の欠陥 (deficits) によるものとした。さらに、松下は感覚統合 (sensory integration) の観点から一連の研究を行い (斉藤・松下他, 1981; 山形・松下, 1982a・b)、DMD の IQ 低下には大脳皮質レベルの統合障害よりむしろ、下位の脳幹レベルまでを含めた中枢神経系の統合不全を窺わせるとしている。松下の指摘は論者を含めた一次説を主張する議論より一歩進んだものであり、こうした観点からのアプローチも有効であろう。

すでに述べたように、最近ではジストロフィンとの関連や、遺伝子の欠失部位の位置・大きさなどと IQ 水準との関連といった観点からの検討が医学研究者によって行われている。これらの研究は未だ十分成果を挙げていないが、近い将来、これら医学的研究の成果と論者などの行った心理学的研究の成果との対応づけが可能となろう。その際、以下の第2節で検討される DMD の知能の構造的特徴との関連を中心に検討されるならば、心理学的知見と医学的知見の対応づけがいつそう進展するであろう。

第2節 DMD の知能の構造的特徴

さて、第1節での検討から、DMDのIQ低下は基本的には一次的なものであると考えられたが、次には、DMDの知能の構造的特徴についての検討を行っておきたい。

1. 短期記憶障害

知能検査結果の因子分析によると、標準化対象者の結果に比べDMDでは算数、数唱、符号を含む因子の寄与率が大きいことが明らかになった。この因子は、過去の健常者や精神遅滞児・者を対象とした研究から、「第3因子」、「被転導性からの解放」因子あるいは「痕跡」因子などと呼ばれてきた因子である(Balinsky, 1941; Baumeister & Bartlett, 1962a・b; Birren, 1952; Kaufman, 1975; 生川・増山・代, 1981)。この因子は、心理学的には意味があるものの、健常者ではその寄与は小さいとされているが(Berger, Bernstein et al., 1964)、因子分析の結果、DMDでは健常者以上に大きな寄与率を示していたものである。「被転導性からの解放」因子は、7つの解釈の可能性があるが(大六, 1992)、DMDでは、短期記憶および継次処理能力の弱さが影響していると考えられた。継次処理能力はその基礎として短期記憶能力が関わりと考えられるので、DMDにおいては「被転導性からの解放」因子には短期記憶障害の影響が大きいものと考えられる。

知能検査の下位検査評価点に現れた特徴をみると、算数、符号などにおいて低得点傾向が認められた。これらの下位検査では具体的な検査内容は異なるものの、共通点はいずれも与えられた刺激を短時間保持した上で処理を行い、反応することが要求されることである。すなわち、いずれの課題も短期記憶を要する課題である。

したがって、これらの所見から、短期記憶の問題がDMDの知能構造の特徴の1つであり、しかもIQ低下をもたらしている要因の1つと考えられる。

知能検査の施行場面においても、短期記憶に問題があることを裏付けると考えられる患児の行動が観察された。すなわち、算数では、問題は聴覚的に1度だけ呈示することが原則であるが、DMDにおいては問題文の反復提示を求める患児が非常に多かった。このことは、1度の呈示では問題内容を記憶できないことを示していると考えられる。また、符号においても、検査用紙の上部に示してある数字と符号の組み合わせを逐一確認した上で回答しているケースが多かった。符号での数字と符号の組み合わせはWISC-R, WAISとも9組であるが、DMDではこれらの組み合わせを十分記憶できないようである。これらは、いずれもDMDにおいては短期記憶に問題があることを裏付ける観察所見と考えられる。

本研究では、これらを受けて、知能を構成する基本的能力の1つである記憶

機能の実験的検討を行った。その結果、DMDは健常者や類似した臨床症状を示すSPMAに比べ、直接記憶範囲や系列学習において劣っていることが明らかにされた。直接記憶範囲が小さいことから、DMDでは短期記憶容量が健常者などに比べて小さいのではないかと推測される。そのため、系列学習のように直接記憶範囲を超えた量の刺激を記憶する際に、DMDの成績が劣ったものと理解できよう。

同様の結果はWhelan(1987)によっても指摘されている。Whelanは、SPMAを対照として神経心理学的検査を行い、DMDでは直接記憶検査で成績低下があったとしている。また、Anderson, Routh et al. (1988)は8個の刺激を用いて系列位置記憶について検討したところ、DMDは呈示された系列の後半4刺激の再生は健常者に劣らないものの、前半4刺激の記憶に障害があると報告した。彼らは課題への持続的注意が保持できないためと解釈したが、今回の論者の結果からは、DMDの短期記憶容量(今回の結果からは5と推定される)が健常者の場合(一般に7とされる)より小さいため、それを越えた量の刺激が保持できず、そのため先に呈示された刺激が短期記憶から消失したと考えられ、逆向抑制の現れともみなし得る。

以上より、短期記憶障害がDMDの知能構造の特徴の一つであると考えられる。

2. 課題解決プロセスの特徴

以上の検討から、短期記憶障害がDMDの知能構造の1つの特徴であると考えられた。しかしながら、DMDの具体的な指導方法の開発に結び付けるためには、こうしたWechsler式知能検査や記憶実験から明らかにされた短期記憶障害という知見だけでは十分ではない。知的発達に問題のある児・者に対する援助を考える場合、刺激入力と出力の中間にある思考や学習などの課題解決プロセスに焦点をあてた療育援助方法を考えるべきである(Kaufman, 1993)。ところが、従来の知能検査ではこうした課題解決プロセスの測定は考えられてこなかった。例えば、Binet検査では個人間差異測定を目的としており、また、Wechsler式知能検査では言語性と動作性とに2分された下位検査プロフィールにより個人内差異の測定も可能であるものの、言語性-動作性の分類は主に個々の下位検査の課題内容や反応様式に基づいており、課題解決プロセスを問題としてはいなかった(Kaufman, 1993)。Binet検査やWechsler式検査に限らず従来の知能検査のほとんどが個人間差異の測定を目的とし、また、個人内差異が測定できたとしても内容志向的であったため、検査結果を療育指導に結び付けにくかったのである。

この他の既存の検査では、ITPAも、Osgood(1957)のコミュニケーション

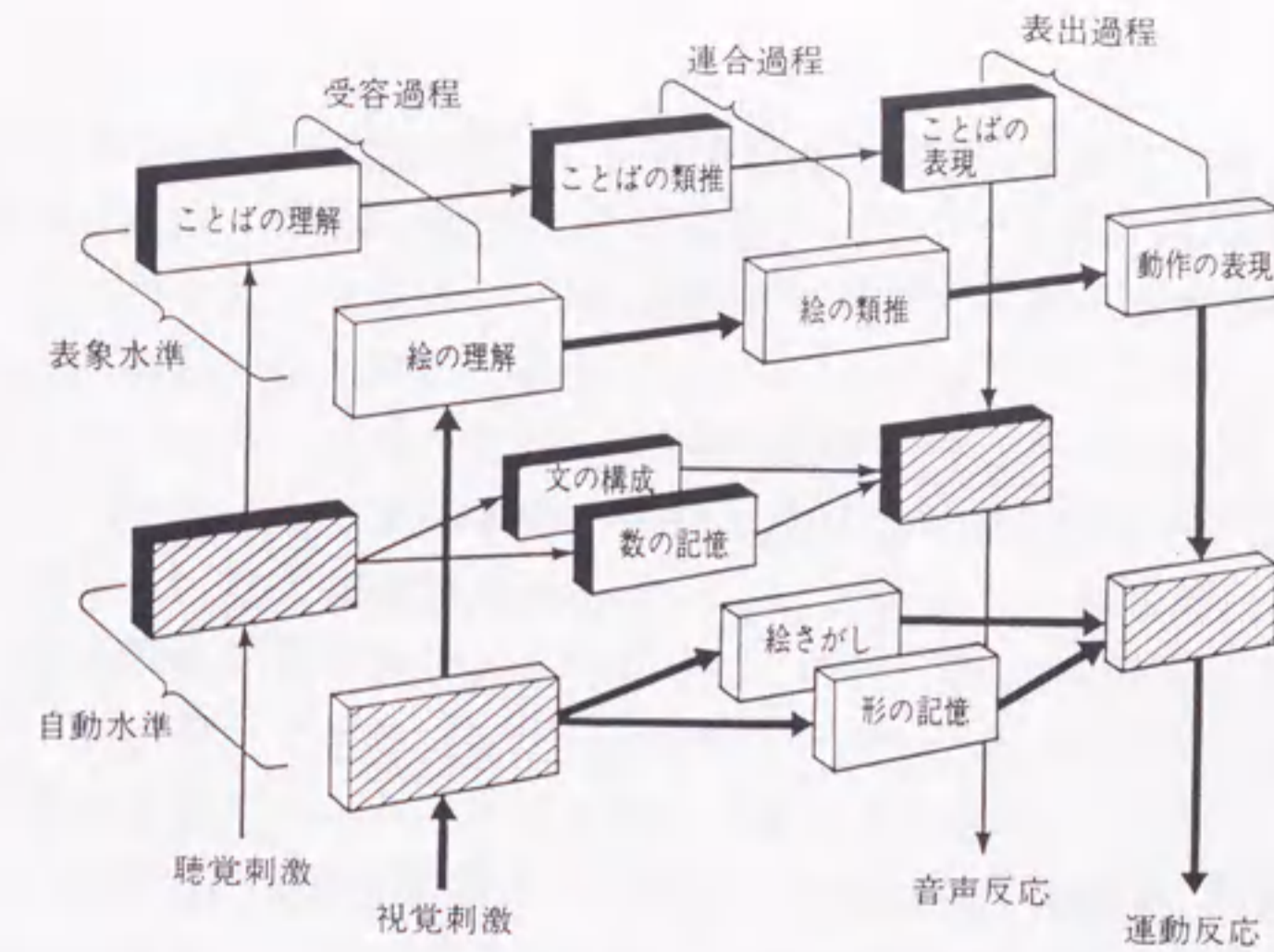


図 3-1-1 ITPA の臨床モデル

斜線の部分は、ITPA では測定していないコミュニケーション機能である。
 (Kirk, McCarthy et al., 1968 ; 旭出学園教育研究所・上野他訳, 1992 より)

モデルに基づいた臨床モデル (図 3-1-1) を構成しているが、このモデルは以下に述べるように刺激の入力と出力に焦点が当てられており、中間の課題解決プロセスには言及していない。

ITPA のモデルは、3 次元構造をなし、情報伝達の「回路 (channels of communication)」, 言語習得や使用に関わる「過程 (process)」およびコミュニケーションの習慣の個人内での組織化の程度を示す「水準 (level of organization)」からなっている (Kirk, McCarthy et al., 1968)。回路は現実にもっとも頻繁に用いられ、言語習得に関連が深い聴覚-音声と視覚-運動の 2 つが採用されている。過程には、言語習得や言語行動の分析から「受容過程 (receptive process)」, 「連合過程 (associative process)」および「表出過程 (expressive process)」の 3 つが想定されている。水準は、ものの意味を伝える表象を扱う複雑で高度な「表象水準 (representational level)」と習慣化され自動的に行われる「自動水準 (automatic level)」とに分けられている。自動水準には、機械的学習や短期記憶、あるいは視覚・聴覚構成、知覚の速さ、1 つ 1 つの音を単語に合成する、繰り返し反復した経験を利用する、などが含まれる。

以上のように、これまでの知能検査は個人間差異の測定が主目的であったり、

あるいは Wechsler 検査や ITPA 言語学習能力検査などでは個人内差異の測定も可能であったが、課題をどのように処理するかという認知処理過程に着目したものではなかった。そのため、検査結果を障害児・者の療育指導に直接結び付けることが困難であったのである。

ところが、近年、心理学における情報処理アプローチや神経心理学の発展にともない、知能研究においても、知能検査の結果としての個人間差異・個人内差異を個々の対象者が課題解決にあたってどのような解決過程をたどり、どのような基礎的認知処理過程に基づくのかという視点から明らかにしようとするアプローチが現れてきた（前川，1992）。こうしたアプローチは検査結果から療育指導の指針を与えることを可能にするものである。

Luria (1970) は脳損傷患者を対象とした症候群分析に基づいて、内外の情報を処理する様式として「同時総合」と「継次総合」の2つを提案した。同時総合とは、視覚的・空間的情報を概観可能な全体にまとめ、そうした全体から関係性を抽出する情報処理様式である。また、継次総合とは、時間的・系列的情報を逐次的に処理する作用であり、全体を見渡すことはできないため、構成要素を連続的に活性化することで情報を取り出すことができる情報処理様式である。この Luria のモデルに依拠して、Das, Karby et al. (1979) も、Luria のものとほぼ同じ「同時処理」と「継次処理」の2つの情報処理様式を概念化し、因子分析的研究により、これらが個人によって達成された能力の基礎にある認知処理過程であるとした。

この Luria および Das et al. によって概念化された2つの認知処理過程を測定しようとする知能検査が、Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC) である (Kaufman & Kaufman, 1983)。

K-ABC は、Luria や Das, Karby et al. の「同時-継次処理モデル」に加え、実験心理学や認知心理学的研究、および大脳機能の特殊化研究に理論的基礎をおいている (Kaufman & Kaufman, 1983)。まず、Das, Karby et al. (1979) によって、Luria の提唱した同時-継次処理の2つの認知処理様式が社会経済的背景、文化、IQ、学業成績、障害、学年などの異なる対象者で一致して存在することが確認されている。また、視覚探索、注意、知覚、あるいは記憶などについての実験心理学あるいは認知心理学的研究においてこの2種類の情報処理様式の存在が、直接的・間接的に裏付けられている (Neisser, 1967 など)。さらに、分離脳や脳の一側性損傷をもった患者を対象とした研究から、それぞれの大脳半球で異なる処理様式がみられることが支持され、しかも刺激の性質よりも被験者が刺激をどのように処理するかの方が重要であることが指摘されている (Springer & Deutsch, 1981)。なお、同時-継次という認知処理様式は脳の特定の解剖学的領域と結びつけられて考えられてはいるものの、それらの

局在部位についての見解は一致していない。

K-ABC は以上の理論的根拠に基づいて開発されたが、これまでの知能の定義や測定方法とは異なり、問題解決と事実についての知識とを区別しようと試みた。すなわち、従来の知能検査では、ある個人が習得した知識とそれらを習得するために用いた技能の両者が IQ に影響していたが、K-ABC では問題解決に関する一連の技能（課題解決プロセス）を知能とし、知識は習得度として区別した（Kaufman & kaufman, 1983）。

こうした課題解決プロセスに着目した知能検査が DMD を対象として適用され始めている。小野・藤田（1992a）は K-ABC 日本版標準化実験課題を用いて、DMD の知能構造のアンバランスの原因を探る目的の研究を行った。すなわち、彼らは、Wechsler 式検査で PIQ 優位の discrepancy がみられること、およびいわゆる第 3 因子（本研究では、短期記憶に関わるとした因子）の下位検査の低得点を規定する要因を分析するため、不安、および注意の持続の他に、同時処理、継次処理の 4 つの要因から、重回帰分析を用いて検討した。その結果、DMD の知能構造のアンバランスにもっとも強く関与しているのは継次処理能力であり、継次処理能力が低いほど言語性下位検査の評価点が低くなり、PIQ 優位の discrepancy 値が大きくなることを明らかにした。

彼らは、また、WISC-R の各下位検査で測定される能力と継次処理能力・同時処理能力との関連性を検討するため、WISC-R の各下位検査評価点と K-ABC の同時処理検査および継次処理検査の粗点を用いて因子分析を行った。その結果、第 1 因子は WISC-R の「数唱」および K-ABC の「手の運動」「数唱」「語の順」など継次処理課題に負荷が高く、「継次処理因子」と考えられた。この因子は固有値 7.034、寄与率 37.0% と、第 2 因子（固有値 2.127、寄与率 11.2%）以下に比べて大きな値であった。以上の検討から、小野・藤田（1992a）は、DMD における知能構造のアンバランスは継次処理能力という認知処理能力の問題から説明が可能であるとした。

Wechsler 式検査についても、同時-継次処理の概念化に基づいた分析が報告されている。Naglieri & Kaufman（1983）は米国版 WISC-R 標準化対象者のデータをこの観点から因子分析した結果、類似、絵画完成、絵画配列、積木模様、組合せ、および迷路は同時処理に、また、数唱、符号は継次処理に、それぞれ該当するとした（知識、単語、理解、および算数は、学校での学習の影響が大きいためとして、分析からは除いている）。こうした結果に基づいて、彼らは従来の WISC-R の因子分析的研究で得られている 3 因子のうち、「知覚的体制化」因子は「同時処理」に、「被転導性からの解放（あるいは短期記憶）」因子は「継次処理」に、また、「言語理解」因子は「習得度」にそれぞれ相当するとした。Naglieri & Kaufman の報告を参考にして、DMD の WISC-R の平

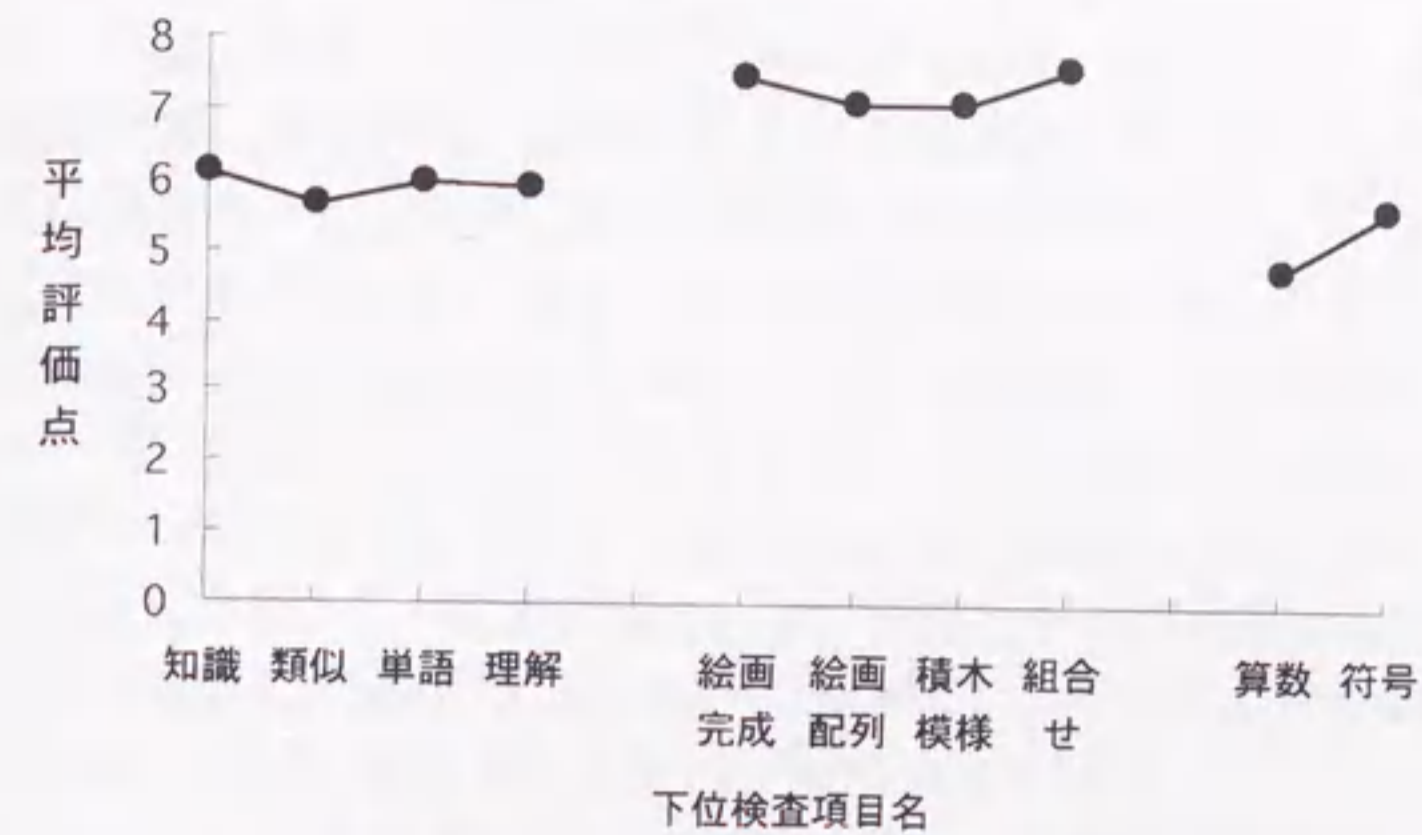


図3-1-2 DMDにおける因子ごとのWISC-R下位検査平均評価点プロフィール (3因子構造)

均下位検査プロフィールを3因子構造での因子ごとにみると(図3-1-2), 算数および符号(短期記憶因子)の成績が悪く, 絵画完成, 絵画配列, 組合せ, 積木模様の4課題(知覚的体制化因子)は比較的評価点が高く, 知識, 類似, 単語, 理解の4課題(言語理解因子)は両者の中間であった。

このように同時-継次処理モデルからDMDのWISC-Rの結果をみると, 同時処理によって解決される課題よりも継次処理による課題の方が劣っているものと考えられる。これまでWechsler式検査の結果から, PIQ優位のdiscrepancyが指摘されていたが, これは課題を内容に基づいて分類したためと考えることができる。すなわち, 課題解決プロセスに着目すると, 動作性検査のほとんどは同時处理的課題であるが, 言語性検査では習得度や継次処理に関わるものが多いため, 言語性課題で成績が悪いと解釈されたと考えられる。

以上から, DMDの課題解決プロセスに着目した場合, 彼らの知能には, 継次処理が同時処理に比べ, 相対的に弱いという特徴があるものと考えられる。

DMDにおいて弱いと考えられる継次処理能力は数唱問題に典型的なように, 情報を逐次的に処理する能力であり, 入力された情報を継次的に処理するためには, 入力された情報を一時的に保存しておく必要がある。したがって, 継次処理能力が弱いことの基礎には短期記憶の問題も関わっていると考えられ, 今回論者が明らかにした短期記憶障害の問題は, 小野・藤田の研究による継次処理能力の弱さのベースとなっているものと推定される。

さらに, 同時-継次処理の概念化に基づいて考えると, 習得度に相当する知識, 類似, 単語, 理解の4つの下位検査では, 同時処理または継次処理の能力

を用いて習得した知識を測定していることになる(前川, 1995)。図 3-1-2 では、知識、類似、単語、理解の平均評価点は、同時処理に相当する絵画完成、絵画配列、積木模様、組合せのそれと継次処理に相当する算数、符号のそれとの中間であった。知識、類似、単語、理解の検査に対して、DMD 児が同時処理的に取り組んだのか、あるいは継次処理的に取り組んだのかは、この結果のみからは不明である。しかしながら、ある課題は、同時処理・継次処理のどちらか一方で解決されることが多いものの、基本的にはどちらの処理能力を用いても解決可能であるとされている(Das, Naglieri et al., 1994; 前川, 1995)。例えば、K-ABC の「模様の構成」は、黄色と青色が裏表になっている三角形のチップを用いて見本と同じ模様を作る課題である。この模様の構成は、全体の空間関係の理解が必要であるため、同時処理の課題とされる。しかし、いくつかの部分から模様を構成するというように、継次処理能力を用いても解決が可能である(石隈・松原, 1995)。

そこで、実際の療育指導においては、DMD で成績の低かった知識、類似などの習得度に相当する課題や算数、符号の継次処理的な課題に対して、同時処理的に解決できるような支援方法を考案し、適用することで、これらの課題の成績が向上する可能性がある。これらについては、次章において考察する。

第2章 DMD に対する療育指導方法についての考察

前章での検討によって DMD における知能低下は基本的には一次的なものと考えられた。しかし、DMD の平均 IQ は 80 台半ばとやや低下してはいるものの、知能の恒常性が認められ、しかも一定レベルの知的水準を持っていた。それゆえ、DMD においては、その本来の知能を適切に発揮させることが重要であるが、入院や運動障害などの要因が DMD 本来の知的能力を適切に発揮する際の障害要因になる可能性があると考えられた。したがって、DMD 患児・者の QOL (Quality of Life) 向上にとっては彼らに対する療育指導の開発や治療環境設定のあり方が重要になるものである。

片桐 (1993) は重度重複障害児 (重症心身障害児と同義、以下、重障児とする) の発達生理心理学の課題について、重障児の理解と発達援助の目標とがバランスを保っている必要があることを指摘した上で、発達障害の客観的記述に留まらず、障害の機能連関を探り、総合的見地から障害状態を把握し、その中枢的機制を明らかにすべきと述べている。そして、それは当該事例の指導療育といった実践的課題と結びつかなければならないことを主張している。この指摘は重障児の発達生理心理学に限らず、障害児の研究全般に当てはまるところである。したがって、DMD の心理特性の研究も当然そうした方向に進めねばならないが、これまで DMD を対象とした研究は心理特性を種々の側面から検討するものが大半であり、療育指導の方法について検討した研究はほとんどみられなかった。しかも、これまでの DMD の心理学的研究では、本研究で取り上げた知的特性に関するものを除いて、体系的な研究は少なかった。

ところが、DMD では知的特性については比較的多くの研究が報告されているものの、その多くは医学研究者の手によるものであり、IQ を指標とした検討が多く、知的特性については、Wechsler 式知能検査における VIQ と PIQ の間の discrepancy や下位検査プロフィールの特徴の記述に留まっている研究がほとんどであった。近年になって詳細な知的特性や認知処理的観点からの研究がなされるに至った状況であることもあって (Anderson, Routh et al., 1988 ; Dorman, Hurley et al., 1988 ; 小野・藤田, 1990, 1992a・b, 1993, 1994 ; Whelan, 1987) , 知的発達の促進についての療育指導方法は従来あまり研究されてこなかった。わずかに、杉田 (1987) と小野 (1997) が療育指導方法を提案しているのみである。杉田 (1987) は、フロスティック視知覚発達検査に基づいた「空間知覚発達促進プログラム」を考案している。また、小野 (1997) は、CAI (Computer-Assisted Instruction) を用いた単語の指導法試案を作成している。DMD においては、知能低下に加え、短期記憶や継次処理などに問題

があるといった特徴がみられるので、DMD 児の生活適応への援助や QOL 向上に資するためには、彼らに固有の知的特性に応じた療育指導方法を開発・適用し、彼らの知的発達を促進する試みが必要である。療育指導方法を開発・実践した結果は、DMD の心理特性の研究にもフィードバックすることができるであろう。

以上のように、DMD 患児・者は一定レベルの知的水準を持つが、現時点では不可避の運動障害の進行や入院生活が彼らが知的能力を適切に発揮する上で阻害要因として働くものと考えられた。こうした阻害要因の作用を減弱し、彼らが生活適応に向かい、QOL の向上に向けた活動に対する援助を行うことは極めて重要である。

本章では、ここまでの検討から得た知見に基づいて、DMD の知的能力が十分発揮できるための援助方法や DMD の知的特性に応じた療育指導方法について若干の考察をしておきたい。

第1節 DMD の知的能力発揮阻害要因に対する援助

まず最初に、DMD が知的能力を適切に発揮する際、知能低下の本質的要因ではないものの阻害要因となる運動障害の進行や入院生活の長期化に対する援助方法について考えたい。

1. 運動障害に対する援助

DMD における運動障害の知的特性への影響は、とくに上肢機能の低下によって本来持っている知的能力が十分に発揮できないという形で現れると考えられた。残念ながら現在のところ、DMD に対する有効な治療方法は確立されておらず（祖父江，1985；埜中，1994），運動障害に対してもリハビリテーションによってその進行を遅らせるいわば対症療法的取り組みが中心である。したがって、こうした現状のもとでは、運動障害を補償する援助手段を考えなければならぬことになる。これによって彼らの自己表現活動や、社会との交流など自己実現に向けた活動に対する援助を考える必要がある。

厚生省の筋ジストロフィー研究班においても、日常生活における諸活動をなるべく介護者の援助なしに自力で行えるようにするための生活機器や「自助具」が種々考案されている（全国国立療養所児童指導員協議会，1992）。これらには、食事、排泄、洗面、入浴などの日常生活動作に関わるものから、読書、写真撮影、コンピューター操作、園芸、陶芸、木工など趣味・生きがいにつながるもの、車椅子・電動車椅子など移動に関するものなど多岐にわたっている。

このうち、とくに例をあげるならば、最近では、筋力低下や筋肉の麻痺などがある人でも、キーボードを使用しなくとも、1つのセンサーが操作できればパーソナル・コンピュータが使用できるようなソフトウェアが開発されている(例えば、ナムコ社製パソパル PC など)。センサーは障害の種類や程度に応じて、身体の随意的に動かせる部分によって操作が可能となっている。また、キーボードによってパーソナル・コンピュータの入力を行う際にも、“)”など、通常はシフト・キーを押しながら入力する必要がある文字や記号も、2つのキーを同時に押せなくともそれらを順次押すことによってこれらの入力が可能となるソフト・ウェアも開発されている(例えば、ゆり電子製パソコン入力支援ソフトウェア HA ライブラリー Ver.2 など)。PMD のように、進行性の筋力低下がみられ、随意運動制限のある疾患の場合にも、こうしたハイテク機器やソフト・ウェアの進歩により自己表現の機会が与えられることになる。実際、これらの機器・ソフト・ウェアを使用して、創作活動を行ったり、パソコン通信で社会との交流を行っているケースも多い。このように、DMD の知的側面においても自立した活動を行えるように配慮することが彼らの活動や日常生活を活性化し、意欲的なものとすることになり、それが知的能力を使う機会を増やし、引いては知能の二次的な低下を防ぐことになろう。この意味で、生活機器や自助具が DMD 患者にもたらすものは大きいと言える。

2. 入院生活の活性化

入院生活を送ることも基本的には DMD の IQ 低下の説明変数ではなかったが、入院の長期化により平均 IQ が遞減する傾向がみられたので、治療環境のあり方によっては IQ を二次的に低下させることも確かであった。入院生活を送る DMD 患児・者には青年期に相当する者が多い。青年期は、知的特性だけでなく、社会性や自我の発達にとっても重要な時期であるので、これらの点についても療育上の配慮が有効かつ重要である。

入院生活の要因は、国立療養所における筋ジストロフィー患者のケアのあり方にも関わる可能性を持つ重要な問題であり、検討が加えられている。すなわち、患児・者にとっては、入院している病棟は単に医療や看護を受ける場ではなく、彼ら自身が生活を送る場である。したがってそこでは患児・者も個人として尊重され、自律した活動が約束され、適切な発達に向けた援助がなされることが望まれる。しかしながら、現実には、変化の少ない日常生活、限られた対人関係、自己決定や意志表現の機会の少なさ、学校教育の問題など、発達促進のための環境としては、決して十分とは言えない状況である。

すなわち、入院患者の日常生活を考えると、一日の生活は決められたスケジュールにしたがって進むので、そこに自分の都合や意志による変更や選択

がなされる余地は少ない。集団生活を送っている以上、止むを得ない部分もあるだろうが、決められた日課をこなすことが日常生活の中心になっていることも否定できない。例えば、食事は、決められたメニューで、決められた時間に提供されるのである。そのため、時折出かける院外レクリエーションで外食をする場合にも、何を食べるかなかなか決められないケースも多い。また、患者にとっての人間関係も、病院の中のもの（同病の友人、医師・看護婦など病院職員、学齢期では養護学校の教員など）がほとんどであり、地域社会の人々との接触はどちらかといえば少ない。したがって、そこでの人間関係は、一般社会でのそれに比べれば限られたものである。このように、彼らの生活においては、自分で選択や決定をする場面や対人関係は比較的限られていると言わざるを得ない。それゆえ、患児・者にとってはともすれば受動的な生活になりがちであり、知的能力を発揮する機会も少なく、低下しているとは言え、一定水準ある知的能力が十分活用されないこともある。

そこで、入院療養をしているとしても、日常生活や学校教育の場面を通じて知的刺激を豊富にし、知的活動を活性化する方向への援助が必要となる。例えば、日常生活場面においても、自分たちの責任において決定したり、選択する機会を増やすことが望ましいといえよう。論者自身も、かつて勤務した病院で運動会、レクリエーション、クリスマス会などの行事の運営・企画をなるべく患者自身に任せ、こうした面でのトレーニングの機会とするように配慮していた。その結果、当初はぎこちなかった行事の運営も、その準備、役割分担、進行などの側面で徐々に円滑に行えるようになって行った。こうした意味では、入院してはいても、なるべく「普通の」生活が行えるような配慮が必要であろう。日常生活全般を活性化することによって二次的な知能低下をいくらかでも予防することが必要である。

以上より、DMDの入院生活においては、ともすれば管理的になりがちな運営を避け、患児・者にとって病棟は生活の場であることを十分認識してその運営を行うことが基本である。その上で、職員が患児・者とあたたかい対人関係を作る努力をするとともに、対人関係や社会的経験を広げるために地域社会と施設の交流の機会を増やすことも必要である。また、病棟内の集団活動も社会性を養う上では重要であるが、それだけではなく、知的活動の活性化のためには日常生活における個人の意志決定に基づく行動を尊重する配慮も必要である。

3. 学校教育において配慮すべき点

さて、知的能力の形成・発達において重要な役割を果たす学校教育の問題についてもみておきたい。DMD児の入院している国立療養所には、すべてに養護学校（小学部から高等部まで）が併設されており、教育機会は保証されている。

しかしながら、養護学校では、「養護・訓練」と呼ばれる身体的訓練や病気に対する適応指導の授業が設けられ、教科学習以外の活動時間が多くなっている。これら「養護・訓練」が障害適応に対して持つ意義は大きいものがあるが、結果的に普通学校に比べ教科学習の時間が不足し、教科書の内容を消化することも難しい状況になっており、DMD 児にとっては、養護学校が知的発達促進に十分な機能を果たすことが困難であると考えられる。

松岡・杉山他（1987）は、PMD 児を担当している養護学校小学部・中学部の状況についての調査を行った結果、授業時間数の少なさや使用する教科書の程度などから、学校教育が DMD の知的発達に適切な援助をしているとは考えにくい状況を報告した。

彼らはまた、知識の定着度をみるために計算力テストを行ったところ、小学生 9 例では大半が小学校 3 年生の段階を超えなかったという。この段階までの計算問題は日常生活場面でもよく用いるものであるため、基礎的能力が定着していないことになる。さらに、中学生に学力検査を実施した結果、全体にかなりの学業不振であったという。詳しくみると、具体的・日常的な内容では比較的よいが、抽象度の高いものや、非日常的な積み重ね（練習）を必要とするものでは、知的能力に関わらず落ち込んでいた。また、学習の準備や片付けといった学習動作の制約と意欲との関連をみたところ、IQ90 以上の群では注目すべき特徴はないが、IQ90 未満の群では制約の大きいものの方が意欲が低かったという。

松岡・杉山他（1987）は、以上の結果から、DMD の学力における問題点としては、授業時間数が少ないことや内容を積み重ねる訓練がなされていないことの他に、基礎能力が定着していないケースが多いことを強調した。彼らは、調査結果に基づいて、DMD 児に対して学習内容を効果的に定着させるための留意点として、以下の諸点をあげている。すなわち、

- (1) 患児の個人的な学習要因の診断、
- (2) 患児自身の意欲や親などの周囲の期待感を育てる、
- (3) 学習時間や環境の整備、
- (4) 教育内容や方法の工夫、

である。低学年では教科内容の遅れも少なく、親の期待もある程度あり、しかも運動障害による日常生活の制約も少ないので、低学年時から将来を見越したアプローチが必要であるとしている。

松岡・杉山他（1987）の指摘に加え、論者は次のような配慮も必要であると考えられる。すなわち、患児自身の意欲を育てるためには、親など周囲の期待感を育てることはもちろんであるが、患児自身に成功体験や達成感を体験させ、自信を持てるよう援助することも大切である。そのためには、患児自身の個人特

性に応じて、患児が理解しやすい教育内容や方法、教材を工夫することが不可欠である。論者自身の経験では、これまでのところ、DMD に固有の知的特性に応じた教育・指導方法は、残念ながら工夫されていないことが多い。短期記憶障害や継次処理能力障害など、これまでに明らかにされた DMD 児の特性に応じた教育方法についての基礎的研究を進めることが必要である。

第2節 DMD に固有の知的特性からみた療育指導方法

ここでは、DMD に固有の知的特性に応じた療育指導の方法について考えたい。知能低下があるとは言え、一定レベルの知的水準を持っていたので、DMD ではその本来の知的能力を十分に発揮できるよう援助することが必要である。それによって、学業成績の向上、自分の興味・関心のある活動の活性化につながり、患者本人の目標達成などの自己実現や QOL 向上に資することができよう。知的発達の促進に向けた援助方法の開発が求められる所以である。

以下、前章第2節で検討した特性に対応して、DMD が知的能力を十分に発揮できる援助方法について考えたい。

1. 視覚刺激支援型の刺激提示による短期記憶障害の補償

まず、援助方法の1つとして、教材を聴覚的に呈示すると同時に視覚的に与えることによって、短期記憶障害のため生じるその後の課題処理プロセスへの影響を補償する指導方法について考えたい。

知能検査の例ではあるが、Wechsler 式検査の算数を例に考えたい。WISC、WISC-R、WAIS とともに算数は言語性下位検査の中でもとくに低評価点であった。算数では問題が聴覚的に1回呈示されるだけであるので、それをいったん短期記憶にとどめる必要があるが、DMD では短期記憶障害があるため、問題を保持できず、その後の課題解決プロセスに影響が現れ、その結果成績が悪くなったものと考えられる。

これに対する援助の1つの方法として、問題を聴覚的に与えると同時に視覚的にも持続呈示することによって、容量が小さくなっている短期記憶に負担をかけずに課題を解決できるよう配慮することが考えられる。河野・片山他(1975)が行った次のような取り組み¹⁴はこのような視覚刺激支援型の援助方

¹⁴ このデータは公刊されておらず、資料も散逸している。この部分の記述は、論者が国立療養所鈴鹿病院在職中に資料を見た記憶と、研究担当者である国立療養所鈴鹿病院主任児童指導員(当時、現・社会福祉法人親愛の里松川施設長)野尻久雄先生の説明による。

法である。河野・片山他(1975)は、算数の全課題を、聴覚的に提示すると同時に視覚的にも持続呈示を行いながら回答させたところ、算数の成績がかなり上昇したという。

視覚刺激の有効性は、絵画完成、絵画配列、積木模様、あるいは組合せのように、課題が視覚的に提示される Wechsler 式検査の下位検査において、他より相対的に成績がよかったことから確認できる。短期記憶への依存度の高い聴覚入力では課題解決が十分なされないので、視覚刺激を同時的・持続的に与えることによって短期記憶への負担を軽減し、その後の課題解決プロセスに影響を与えないよう支援する方法は、DMD の知的能力を十分発揮させるのに効果的な方法の一つであると考えられる。

2. 認知処理過程の特徴に基づいた指導方法

前章での検討における認知処理過程の特徴の分析からは、DMD では継次処理が同時処理よりも劣ることが明らかになった。

Kaufman & Kaufman (1983) および Kaufman (1993) によれば、継次処理が劣る場合には、相対的に強い同時処理的方法を用いた指導を行うことが学習に効果的である。この方法は、strength oriented approach (Kaufman & Kaufman, 1983) と呼ばれ、劣る処理能力を強化しようとする指導より効果的であることが確認されている (Raynolds, 1981)。

Kaufman & Kaufman (1983) は、同時処理に強い場合の指導方法の原則として、

- (1)全体を踏まえた教え方
- (2)全体から部分へ
- (3)関連性の重視
- (4)視覚的、運動的な手がかり
- (5)空間的
- (6)統合的

などをあげている。

論者自身の扱った Wechsler 式検査による分析からも、絵画完成、絵画配列、組合せ、積木模様など同時処理的な下位検査の成績が比較的よかった一方で、算数、符号など継次処理的な下位検査の成績は低かった。比較的成績のよかった下位検査は、いずれも視覚刺激によるものであり、全体を見ながら、あるいは手本と比較しながら同時処理的に取り組める課題である。これらのことは、DMD においても、同時処理的指導方法を用いた方が援助の効果が上がるという推測を裏付けるものと考えられる。

K-ABC は認知処理過程の測定に適した検査であり、その検査結果は療育指導

に結び付けることが容易で、有効な知見を与えられられる。わが国では、K-ABC が翻訳出版されたのは 1993 年であるため、まだこれに基づいた指導方法は十分開発されていないものの、いくつかの試みがなされている。例えば、東原・前川他（1995）は、継次処理に困難を示す児童に算数の基礎を指導するために、コンピューターを用いて教材を自作し、その効果を検討した。その結果、視覚的情報を活用し、系列化された手順を遂行することにより、負担を軽減できること、また、文章題では項目間の関係図を作成することが効果的であることを報告している。近年、一般に学校へのコンピューター導入が広まっており、普通学校だけでなく養護学校においても例外ではなく、障害児教育にコンピューターを導入する試みも多くなされている（熊谷，1993；松本，1994）。コンピューターは、運動障害児にはコミュニケーション・エイド（Communication Aid）として用いられることが多いが、精神発達遅滞児に対する CAI も盛んに研究されている。CAI は最近利用が容易になっており、プログラムも容易に組むことができるので、CAI を利用した同時处理的指導方法を考案し、DMD に応用することは、1 つの有効な手段であると考えられる。実際、小野（1997）は、DMD 児を対象に、彼らの同時処理優位という K-ABC の検査結果を踏まえ、コンピューターを利用した単語学習の CAI 指導システムを開発している。この CAI 教材は、平仮名の習得を目的としたもので、DMD の運動障害を考慮して、タッチパネルを装着し、それによって反応させるようにしてある。実際の学習は、習得させたいものの画像と平仮名文字が同一画面上に呈示され、それらを見ながら学習する、つまり同時处理的に習得するような工夫がなされている。

現在のところは、DMD に固有の知的特性に応じた彼らの療育・教育指導に有効な学習プログラムの開発は、まだ緒についたばかりであるが、本章での検討からは、例えば次のようなものが考えられる。

基本的には、ビデオや絵などを併用しながら説明を行うといった、視覚刺激と聴覚刺激を同時に与える方法により、学習内容の全体像を呈示することが有効であろう。また、文字学習においては、視覚イメージを併用する方法、すなわち、点線で書かれたものをなぞるといった方法が考えられる。計算の学習においても、身近な具体的なものを用いて十分学習するなどの方法が考えられる。こうした援助により、一定のレベルを持つ DMD の知能が効果的に発揮され、学業の上でもよい影響があるものと考えられる。

DMD の知的特性については、今後さらに課題解決のプロセスにも注目して検討を進めることが療育指導の方法の開発に結びついて行き、そうしたプログラムに基づいた実践を行うなかで、その結果を知的特性の研究にフィード・バックしていくことが必要であろう。

コンピューター利用に関しては、最近マルチ・メディア (multi-media) が盛んになり、文字、静止画像あるいは音だけではなく、映像も扱われるようになってきている。マルチ・メディアの応用の一環として、DMD 患児・者の社会的経験を高め、日常的関心を満たすことにより、知的活動の活性化に資することも可能である。すなわち、健常児が家庭や学校の外で体験することであっても、DMD 児では運動障害や入院生活などのために直接経験できないことも多い。こうした直接経験できないことに対して、間接経験ではあれ、映像教育を利用することによって、彼らの経験を増やし、心理的世界を豊かにすることは、DMD が本来持つ知能を有効に活用することにつながり、知能の二次的低下を防ぐために重要である。

第3章 この分野における残された課題

この章では、本研究で検討した DMD の知的特性研究において今後に残された課題および DMD の心理特性の統一的把握に向けた課題について若干の考察をしておきたい。

第1節 知的特性の包括的理解

1. 短期記憶の問題

本研究の結果、DMD の知的特性の1つとして、短期記憶の容量が通常よりも小さいことが考えられた。この知見は主に検査法によって得られたものであるが、こうした検査法の手続きを越えた探索的な試みをすることによって、検査によって得られた知見をさらに深く明らかにすることができよう。例えば、DMD における短期記憶を保持する方法の特徴やリハーサル (rehearsal) の様相などを明らかにすることが必要であろう。こうした研究から得られた結果と、伝統的な実験心理学的研究に加え、認知心理学的研究から明らかにされている記憶システムの構造や機能についての知見 (伊東, 1994; 野村, 1982) との比較を行うことによって DMD に固有の短期記憶の特徴を考察することができよう。

2. 高次認知処理過程の特徴

DMD の知的特性としては、本研究で指摘した短期記憶障害や小野 (1997) および小野・藤田 (1992a) の指摘した継次処理の弱さ以外にも特徴があることが示唆されている。例えば、吉良 (1987) は、ITPA 言語学習能力検査の結果に基づいて、短期記憶に相当する「配列記憶」の成績だけでなく、連合過程と構成の能力が劣っていたことを指摘している。吉良 (1987) の指摘に関わる連合過程とは表象水準の過程であり、視覚あるいは聴覚入力を意味づけ、組織化し、操作する能力に関わる心理過程である。また、構成は、自動水準に含まれ、不完全な絵やことばの表現を完全なものとして捉える能力、あるいは分離したものを全体に統合する能力 (Kirk, McCarthy et al., 1968) とされるが、いずれにしても高次の認知過程を指すものである。したがって、吉良の言うように、DMD では、情報の入力過程には問題はないとすれば、連合過程あるいは構成など、高次認知処理過程にも何らかの障害があることが考えられよう。この点についても検討を行い、短期記憶の問題とも合わせて考察することにより、DMD に固有の知的特性の包括的理解を進める必要がある。

3. 実験心理学的技法の援用

知能検査は全体的知能水準の測定には適しているが、個別の側面を取り上げて検討する場合には限界もある。知的特性を全体的なものとしてではなく個別機能の総合として捉え、個別機能をさらに詳細にわたって明らかにしようとするならば、検査法の限界を越える必要があり、そのためには認知処理過程に着目して、伝統的な実験心理学の技法を援用することが有効であろう。

4. 知的特性とその基礎的過程

発達障害においても、その知的障害の基礎には、脳の問題があると考えるのが自然であり、DMD の場合においても同様であろう。DMD の IQ 低下の背景には、脳に何らかの異常があると考えられ、これまで、脳の病理解剖所見、脳波、あるいは CT スキャン所見などと IQ 低下との関連が検討されてきたが、一定の関連は認められなかった。しかしながら、DMD に固有の個別的知的特性の測定がさらに進めば、従来みられなかった脳の生理的過程との関連が明らかにされるものと考えられる。その 1 つとして、本研究で明らかにされた短期記憶障害および継次処理能力障害の基礎をなす神経生理的所見との関連を検討することが有効であろう。

この他、短期記憶障害以外にも DMD に固有な知的特性が考えられたが、それらと脳の基礎的過程との関連づけの試みも可能となろう。DMD の知的特性とこれまでの神経心理学的研究によって得られている知見と対応づけることによって、この疾患に關与する部位や機能障害の特徴をさらに明らかにできるであろう。

第2節 DMD に固有の知的特性に応じた療育指導方法の開発

DMD では知能水準が低下していたが、松岡・杉山他(1987)によれば、学力も知的水準から期待される程度より低下していた。彼らは、この問題を検討し、養護学校において DMD の知的特性に応じた療育指導がなされていないことが学力向上の阻害要因となっている可能性を指摘した。障害児においては、一般的に、その知的特性に応じた療育指導を行うことが必要であるが、これまで DMD については知的特性の体系的な把握が十分なされていなかったこともあって、特性に応じた指導プログラムは開発されてこなかった。基礎的知見に基づいて、DMD の IQ 低下をもたらしている要因や固有の知的特性に応じた具体的療育指導方法、カリキュラム、教材、あるいは生活指導プログラムを開発

し、適用していくことが必要である。

本研究では、短期記憶に対する視覚刺激支援型の援助や、Luria (1970), Das, Karby et al. (1979), あるいは Kaufman & Kaufman (1983) の分類による同時処理的な方略を用いることが効果があるものと考えたが、これらの観点からの療育指導方法や教材を開発し、その試行を通して DMD の知能低下の改善を図っていくことが必要であり、しかも同時に、その効果の評価方法についての検討を行うことも必要である。

第3節 知能低下の遺伝的基礎の検討

第1部において述べたが、近年、DMD 遺伝子がX染色体短腕の21の領域(Xp21)に存在することが判明し、その遺伝子産物であるジストロフィンも同定された。ジストロフィンは正常骨格筋および心筋の表面膜に存在するが、DMD筋では欠失していることが明らかにされた。DMDに限らず、PMDに共通する病理所見は筋繊維の壊死であるが、この壊死にDMDではジストロフィン蛋白の欠損が大きな役割を果たしていると考えられている(埜中, 1994)。さらに、ジストロフィンは脳にも存在することが発見されたため、DMDにおける知能低下は脳型ジストロフィンの異常によるのではないかと考えられ、検索されたが、今のところジストロフィン欠損と知能低下との直接の関連は証明されていない(村上・埜中, 1994)。

また、Xp21部位の欠損の大きさと知能低下との関連も検討されたが、やはり今のところ直接の関連は証明されていない(Al-Quadah, Kobayashi et al., 1990; Lindlof, Kaariainen et al, 1988)。

特別な病的メカニズムの働いていない場合のIQの分布は正規分布にしたがうので、そのIQの変動は多因子遺伝(multifactorial inheritance)によるものと考えられている(秋山・飯田, 1982)。したがって、この場合の低IQは正常知能の変異であり、いわゆる低文化型のMRである。一方、単一遺伝子の変異によるIQ低下が存在していることも知られている(井上, 1982; 秋山・飯田, 1982)。単一遺伝子の変異による人間の特質は約2,800あるといわれ、そのほとんどが病気であり、しかもその中の過半数は程度の差はあってもIQ低下を起こすとされる(秋山・飯田, 1982)。例えば、フェニルケトン尿症(phenylketonuria, PKU)、ガラクトース血症(galactosemia)、レッシュナイハン症候群(Lesch-Nyhan syndrome)などの先天性代謝異常の多くがこれに含まれる。

さらに、染色体異常のうち、常染色体異常の代表的なものとしては、ダウン

症候群 (Down's syndrome) がある。ダウン症候群のほとんどは 21 トリソミー (trisomy 21) によって生じる。また、性染色体異常には低 IQ や精神障害を伴うものが多い。ターナー症候群 (Turner syndrome, XO)、クラインフェルター症候群 (Klinefelter syndrome, XXY など性染色体過剰) などがある。性染色体異常では、染色体数の過剰が進むほど IQ は低くなるといわれている (秋山・飯田, 1982; 池田, 1994; 井上, 1982)。

さて、DMD の場合、DMD 遺伝子は DMD の知能水準にどのように関連しているのだろうか。正常者の IQ 変動は多因子遺伝によると考えられている。しかしながら、DMD における IQ 分布は平均値よりも低い側がやや多いものの、正規分布に近い曲線を描いていた。このような場合、DMD における IQ の変動が多因子性であるのか、何らかの主因子と少数の影響因子による異常であるのかは、外見からは明確には区別できないが、一般的にある有害な主因子が働いた場合、そこから生ずる量的な変化 (身長、体重、脳重量、IQ など) 自体に幅があることが経験されている (有馬, 1982)。例えば、Down 症候群の脳重量や IQ 分布などは正規分布に近く、ただその平均値が一般の小児よりも低い方にずれているにすぎないと考えられている。このように、単一の要素が働いた場合 (この要素が有害な影響を示す強さを仮に催奇形力, teratogenic force と呼ぶ)、一定の催奇形要素の強さが働いても、その結果の効果、すなわち表現型は正規分布を示し、一定ではないことになる (有馬, 1982)。この催奇形力が大きければ、すべての子どもがあるレベル以下の異常となり、小さければ正常と異常の両方にまたがる表現型の分布を示すことになる。

以上から、仮に DMD 遺伝子が知能水準に影響を及ぼすとしても、有馬のいう催奇形力として働いている可能性が高く、その結果、DMD の IQ 分布を約 1SD (15) 低い側へ移動させるように作用しているのではないかと考えられる。特定の行動に対する遺伝子というものは存在しないので (Plomin, 1990)、DMD の場合にもその遺伝子は、特定の知的機能を障害するというよりは、むしろ、知能水準を低い方向へ動かす形で影響していると推測される (いわば "frame shift" 効果)。DMD 以外にも遺伝的疾患と知能との関連を明らかにしていくことにより、知能の遺伝と環境の問題について有益な知見が得られよう。

第 4 節 DMD の心理特性の統一的把握

本研究では、慢性・進行性で、しかも遺伝性の身体疾患である DMD の知的特性についての検討を行った。

心理学においては、これまで意識現象と行動の研究は別々に発展してきたが、

統一的体系化される必要性が指摘されている(内山, 1984)。DMD においても、意識現象と行動とは別々に研究されてきたが、これらを連続的プロセスとして位置づけ、統一的理解をはかる必要がある。

知的特性以外にこれまでに DMD を対象としてなされている研究では、時間知覚や時間・将来イメージ(甲村・河野他, 1980; 甲村・河野他, 1981; 甲村・小笠原, 1988)、ボディ・イメージ(片山・河野他, 1980; 河野・片山他, 1980; 野尻・小笠原他, 1986)、知覚運動協応(深津・中藤他, 1982, 1983)、視空間(中藤・野尻他, 1984, 1986, 1988)あるいは触空間(中藤・辻, 1993; 中藤・野尻他, 1994, 1995)について扱ったものがある。これらは DMD における意識と行動を連続的に理解する試みであると考えられ、さらに発展させる必要がある。

また、DMD では、従来、感情・情緒(印東・深津, 1982; 早田, 1987; 飯田・宮崎他, 1984; 河野・宮崎他, 1977, 1978; 小笠原・宮崎他, 1984)や自己意識(小笠原・甲村他, 1989)などについての研究も試みられているが、その数は決して多くはない。感情・情緒や自己像は行動に大きく影響するものであるので、これらについても検討を進めることが重要である。

本研究のように身体疾患の知的特性を扱った研究は身体症状と心理過程との関連という基礎的関係を扱っており、これには心身問題の 1 つの側面を心理学的に検討するという意義がある。また、人間の high cognitive process の基礎研究と療育指導という臨床研究との関連をも扱ったという意義もあろう。これらの意味で、本研究では DMD を対象としたが、単に DMD の心理学的研究にとっての貢献を越えて、一般心理学に対しても、人間の意識と行動の統一的理解を促すという大きな意義も持つものである。これまでの研究で一定の成果をあげてきたと考えられるが、本章で考察した残された課題についての研究をさらに展開すべきである。

文 献

- 1) 秋山 剛・飯田 真 (1982) : 遺伝・環境概念の変遷. 発達障害研究, 3, 249-256.
- 2) 秋山博介 (1991) : 施設型人間. 山本多喜司 (監修) 『発達心理学用語辞典』, pp.121-122, 北大路書房.
- 3) Allen, G. & Kallmann, F.J. (1962): Etiology of mental subnormality in twins. In Kallmann, F.J. (Ed.): *Expanding Goals of Genetics in Psychiatry*, pp.174-211, Grune & Stratton (上出, 1972による).
- 4) Allen, J.E. & Rodgin, D.W. (1960): Mental retardation in association with progressive muscular dystrophy. *American Journal of Diseases of Children*, 100, 208-211.
- 5) Al-Qudah, A.A., Kobayashi, J., Chuang, S., Dennis, M. & Ray, P. (1990): Etiology of intellectual impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Neurology*, 6, 57-59.
- 6) Anderson, S.W., Routh, D.K. & Ionasescu, V.V. (1988): Serial position memory of boys with Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 30, 328-333.
- 7) 青柳昭雄・山川和正 (1992) : 遺伝子異常と知能の関係. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究」平成3年度研究成果報告書, 342-344.
- 8) Appleton, R.E., Bushby, K., Gardner-Medwin, D., Welch, J. & Kelly, P.J. (1991): Head circumference and intellectual performance of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33, 884-890.
- 9) 荒木淑郎・斎田恭子・広瀬和彦・松岡幸彦・佐橋 功・佐藤 博 (1985) : 筋ジストロフィー症における中枢神経系及び免疫異常に関する研究—文献的検索を中心に—. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の疫学, 病態および治療開発に関する研究」昭和60年度研究成果報告書, 255-260.
- 10) 荒木淑郎・斎田恭子・広瀬和彦・松岡幸彦・佐藤 博 (1986) : 筋ジストロフィー症における中枢神経異常に関するアンケート調査. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の疫学, 病態および治療開発に関する研究」昭和61年度研究成果報告書, 269-272.
- 11) 有馬正高 (1982) : 脳の発達障害と遺伝および環境. 発達障害研究, 3, 257-265.

- 12) Atkinson, L. & Cyr, J.J. (1988): Low IQ samples and WAIS-R factor structure. *American Journal on Mental Retardation*, 93, 278-282.
- 13) Balinsky, B. (1941): An analysis of the mental factors in various age groups from nine to sixty. *Genetical Psychology Monograph*, 23, 191-234.
- 14) 坂東智子・川井尚臣・足立克仁・伊井邦雄 (1987) : Duchenne 型筋ジストロフィー症における知能障害の臨床的ならびに病理組織学的研究—高度知能障害例を中心として—. *臨床神経学*, 27, 692-701.
- 15) Baumeister, A.A. & Bartlett, C.J. (1962a): Comparison of the factor structure of normals and retardates on the WISC. *American Journal of Mental Deficiency*, 66, 641-647.
- 16) Baumeister, A.A. & Bartlett, C.J. (1962b): Further factorial investigations of WISC performance of mental defects. *American Journal of Mental Deficiency*, 67, 257-261.
- 17) Berger, L., Bernstein, A., Klein, E., Cohen, J. & Lucas, G. (1964): Effects of aging and pathology on the factorial structure of intelligence. *Journal of Consulting Psychology*, 28(3), 199-207.
- 18) Binet, A. & Simon, T. (1905): Méthodes nouvelles pour le diagnostic du niveau intellectuel dès anormaux. *L'Année Psychologique*, 11, 191-244.
- 19) Birren, J.E. (1952): A factorial analysis of the Wechsler-Bellevue Scale given to an elderly population. *Journal of Consulting Psychology*, 16, 399-405.
- 20) Bouchard, T.J., Jr. & McGue, M. (1981): Familial studies of intelligence: A review. *Science*, 212, 1055-1059.
- 21) Cohen, H.J., Molnar, G.E. & Taft, L.T. (1968): The genetic relationship of progressive muscular dystrophy (Duchenne type) and mental retardation. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 10, 754-765.
- 22) Cohen, J. (1952a): Factors underlying Wechsler-Bellevue performance of three neuropsychiatric group. *Journal of Abnormal and Social Psychology*, 47, 359-365.
- 23) Cohen, J. (1952b): A factor-analytically based rationale for the Wechsler-Bellevue. *Journal of Consulting Psychology*, 16, 272-277.
- 24) Cohen, J. (1957): The factorial structure of the WAIS between early adulthood and old age. *Journal of Consulting Psychology*, 21, 283-290.
- 25) Dague, P. (1972): Application du psychologie à la infirme moteur.

- Reushlin, M.(ed.) *Diagnostic des handicaps et rééducation. Traité de psychologie appliqué, Fascicule 7.* Presses Universitaires de France (山口俊郎 (訳) (1975) :運動障害への心理学の応用. 村上 仁 (監修) 『障害者の治療 (現代応用心理学・7)』, pp.73-161, 白水社) .
- 26)大六一志 (1992) : WISC-R の因子と解釈の仕方. 藤田和弘・上野一彦・前川久男・大六一志 (共編著) 『新・WISC-R 知能診断事例集』, pp.46-54, 日本文化科学社.
- 27)Das, J.P., Karby, J.R. & Jaran, R.F. (1979): *Simultaneous and Successive Cognitive Processes.* Academic Press.
- 28)Das, J.P., Naglieri, J.A. & Kirby, J.R. (1994): *Assessment of cognitive processes.* Allyn & Bacon.
- 29)Dorman, C., Hurley, A.D. & D'Avignon, J. (1988): Language and learning disorders of older boys with Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 30, 316-327.
- 30)Dubowitz, V. & Crome, L. (1969): The central nervous system in Duchenne muscular dystrophy. *Brain*, 92, 805-808.
- 31)Duchenne (de Boulogne) G.B.A. (1868): Recherches sur la paralysie pseudohypertrophique ou paralysie myo-sclerosique. *Archives du Générale Médecine.*, 11;5, 179, 305, 421, 552 (石原, 1981 および祖父江, 1985 による) .
- 32)Eysenck, H.J. (1979): *The Structure and Measurement of Intelligence.* Springer-Verlag (大原健士郎 (監訳) (1981) : 『知能の構造と測定』. 星和書店) .
- 33)Florek, M. & Karolak, S. (1977): Intelligence level of patients with the Duchenne type of progressive muscular dystrophy (PMD-D). *European Journal of Pediatrics*, 126, 275-282.
- 34)Fraisie, P.(1963): Développement du psychologie. Fraisse, P. & Piaget, J. (Eds) . *Traité de Psychologie Expérimentale. Fascicule 1: Histoire et Méthode.* Presses Universitaires de France (滝沢武久 (訳) (1971) : 心理学の発展. 波多野完治・南 博 (監修) 『現代心理学 I 心理学とは何か』, pp.9-111, 白水社) .
- 35)Franzese, A., Antonini, G., Iannelli, M., Leardi, M.G., Spada, S., Vichi, R., Millefiorini, M. & Lazzari, R. (1991): Intellectual functions and personality in subjects with noncongenital myotonic muscular dystrophy. *Psychological Reports*, 68, 723-732.
- 36)Frostig, M. (1966): *Administration and Scoring Manual for the Marianne*

- Frostig Developmental Test of Visual Perception*. Consulting Psychologist Press (飯鉢和子・鈴木陽子・茂木茂八 (訳) (1977) : 『日本版フロスティック視知覚発達検査』. 日本文化科学社) .
- 37) Frostig, M. (1972): *Developmental Program in Visual Perception*. Modern Curriculum Press (日本心理適性研究所 (訳) (1977) : 『Frostig 視知覚能力促進法』. 日本文化科学社) .
- 38) 藤井啓子 (1975) : DMP 児のベンダーゲシュタルトテストの成績. 厚生省心身障害研究「筋ジストロフィー症の病因の究明に関する臨床的研究」昭和 49 年度研究成果報告書, 139-140.
- 39) 藤田弘子・若松順子・榎本弘子・伊藤 忠 (1990) : 発達検査からみたダウン症乳幼児の発達 その 1 - 発達指数の変動要因 -. 小児保健研究, 49(1), 64-68.
- 40) 藤田和弘・前川久男・小林重雄・大六一志 (1991) : 日本版 WAIS-R の因子構造に関する研究(1)-全被験者による探索的因子分析-. 日本心理学会第 55 回大会発表論文集, 851.
- 41) 深津 要・片山幾代・野尻久雄・宮崎光弘・小笠原昭彦・小長谷正明 (1981) : Duchenne 型 PMD 者のボディ・イメージ-QDA 法による四肢・体幹のイメージ評価-. 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社会学的研究」昭和 55 年度研究成果報告書, 27-29.
- 42) 深津 要・中藤 淳・野尻久雄・宮崎光弘・小笠原昭彦・陸 重雄 (1982) : Duchenne 型筋ジストロフィー者の知覚-運動協応. 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総合的研究」昭和 56 年度研究成果報告書, 8-12 .
- 43) 深津 要・中藤 淳・野尻久雄・宮崎光弘・小笠原昭彦・陸 重雄 (1983) : Duchenne 型筋ジストロフィー者の知覚-運動協応-目標追従課題における遂行成績の検討-. 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総合的研究」昭和 57 年度研究成果報告書, 36-39.
- 44) 深津 要・山内慎吾・野尻久雄・宮崎光弘・小笠原昭彦・中藤 淳・陸 重雄・印東利勝 (1983) : Duchenne 型筋ジストロフィー患者の不安-顕在性不安尺度による検討-. 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総合的研究」昭和 57 年度研究成果報告書, 129-133.
- 45) 福山幸夫 (1973) : 進行性筋ジストロフィー. 里吉栄二郎・豊倉康夫 (編) 『筋肉病学』, pp.387-440, 南江堂.
- 46) 福山幸夫・大沢真木子・中田恵久子・鈴木陽子・平山義人・丸山 博・穴倉啓子・斎藤加代子 (1981) : 筋ジストロフィー症の頭部コンピューター断層撮影所見. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の臨床・病

- 態および疫学的研究」昭和 55 年度研究成果報告書, 176-182.
- 47)Goldstein, G. (1984): Comprehensive neuropsychological assessment batteries. In G.Goldstein & M.Hersen (Eds.), *Handbook of Psychological Assessment*, pp.282-310, Pergman Press.
- 48)Grossman, E.J. (Ed.)(1983): *Classification in Mental Retardation*. American Association on Mental Deficiency.
- 49)Guilford, J.P. (1958): A system of psychomotor abilities. *American Journal of Psychology*, 71, 164-174.
- 50)Guilford, J.P. (1967): *The nature of human intelligence*. McGraw-Hill.
- 51)Guilford, J.P. (1988): Some changes in the structure-of-intellect model. *Educational and Psychological Measurement*, 48, 1-4.
- 52)南風原朝和 (1988) : 因子分析法. 渡辺 洋 (編著) 『心理・教育のための多変量解析法入門—基礎編—』, pp.43-56, 福村出版.
- 53)Hagen, J.V. & Kaufman, A.S. (1975): Factor analysis of the WISC-R for a group of mentally retarded children and adolescents. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 43, 661-667.
- 54)濱中淑彦 (1993) : 神経心理学. 加藤正明・保崎秀夫・笠原 嘉他 (編) 『新版精神医学事典』, p.389, 弘文堂.
- 55)花岡節子 (1980) : WISC と WISC-R の違いの得点差に関する一考察, 心理測定ジャーナル, 16(3) , 9-14.
- 56)Hansch, E.C., Sydulko, K., Cohen, S.N., Goldberg, Z.I., Potvin, A.R. & Touortellotte, W.W. (1982): Cognition in Parkinson disease: An event-related potential perspective. *Annals of Neurology*, 11, 599-607.
- 57)繁多 進 (1979) : ホスピタリズム. 依田 新 (監修) 『新・教育心理学事典 (普及版)』, pp.724-725, 金子書房.
- 58)服部兼敏・小畑文也・藤田和弘・藤田治子 (1986) : ドウシャンヌ型筋ジストロフィー児の知的能力について その1 -CMMSによる量的分析-. 日本特殊教育学会第 24 回大会発表論文集, 264-265.
- 59)早田正則 (1987) : ロールシャッハテストにみられる情緒的側面. 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班 (編) 『筋ジストロフィーの心理学的研究』, pp.63-70.
- 60)Hécan, A. (1972): *Introduction à la neuropsychologie*. Laruous.
(山崎, 1991 による)
- 61)Herrman, L. & Hogben, L. (1932): The intellectual resemblance of twins. *Proceedings of the Royal Society on Edinburgh*, 53, 105. (Eysenck, H.J., 1979 による) .

- 62) 東原文子・前川久男・藤倉敬士 (1994) : 継次処理に困難を示す児童のための算数の基礎学習用の CAI の開発. 日本特殊教育学会第 32 回大会発表論文集, 902-903.
- 63) Hodgson, S.V., Abbs, S., Clark, S., Manzur, A., Heckmatt, J.Z.H., Dubowitz, V. & Bobrow, M. (1992): Correlation of clinical and deletion data in Duchenne and Becker Muscular dystrophy, with special reference to mental ability. *Neuromuscular Disorders*, 2, 269-276.
- 64) Homberg, V., Hefter, H., Granseyer, G., Strauss, W., Lange, H. & Hennerici, M. (1986): Event-related potentials in patients with Huntington's disease and relatives at risk in relation to detailed psychometry. *Electroencephalography and Clinical Neurology*, 63, 552-569.
- 65) 本家一也・佐野由紀子・園井雅子・川畑千秋・北井真知子・堀田外志子・原田裕子 (1993) : DMD 患児における知能障害と身体発育との関係. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究」平成 4 年度研究成果報告書, 342-348.
- 66) 市川雅教 (1986) : 因子分析. 柳井晴夫・高木廣文 (編著) 『多変量解析ハンドブック』, pp.183-223, 現代数学社.
- 67) 市川伸一 (1984a) : 短期記憶. 大山 正 (編) 『実験心理学』, pp.136-149, 東京大学出版会.
- 68) 市川伸一 (1984b) : 長期記憶. 大山 正 (編) 『実験心理学』, pp.150-167, 東京大学出版会.
- 69) 飯田光男・宮崎光弘・小笠原昭彦・中藤 淳・野尻久雄・陸 重雄・印東利勝 (1984) : 進行性筋ジストロフィー症患者の時間的展望と不安について. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の療養に関する総合的研究」昭和 58 年度研究成果報告書, 74-77.
- 70) 飯田光男・野尻久雄・岡森正吾・小笠原昭彦 (1991) : DMD 児の算数学力. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究」平成 2 年度研究成果報告書, 297-299.
- 71) 飯田光男・小笠原昭彦・中藤 淳・阿部宏之 (1985) : 筋ジストロフィーの知能に関する研究. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の療養に関する臨床および心理学的研究」昭和 59 年度研究成果報告書, 168-173.
- 72) 池田由紀江 (1994) : クラインフェルター症候群. 高野清純 (監) 『事例発達臨床心理学事典』, p.99, 福村出版.
- 73) 今榮国晴 (1981) : 記録. 梅津八三・相良守次・宮城音弥・依田 新 (監修) 『新版心理学事典』, pp.146-148, 平凡社.

- 74) 印東利勝・深津 要 (1982) : Duchenne 型筋ジストロフィー症の心身医学的研究. 心身医学, 22, 285-288.
- 75) 井上英二 (1982) : 個人差の遺伝と環境. 発達障害研究, 3, 241-248.
- 76) 石原傳幸 (1981) : デュシェンヌ型筋ジストロフィー患者の健康管理. 日本筋ジストロフィー協会 (ZSZ 研究) .
- 77) 石隈利紀・松原達哉 (1995) : 検査結果の解釈. 前川久男・石隈利紀・藤田和弘・松原達哉 (編著) 『K-ABC アセスメントと指導—解釈の進め方と指導の実際—』, pp.30-48, 丸善メイツ.
- 78) 伊藤隆二 (1981) : 精神薄弱. 梅津八三・相良守次・宮城音弥・依田 新 (監) 『新版心理学事典』, pp.471-473, 平凡社.
- 79) 伊藤隆二 (1983) : 『知能の臨床心理学』. 川島書店.
- 80) 伊東裕司 (1994) : 記憶と学習の認知心理学. 伊藤正男・安西祐一郎他 (編) 『記憶と学習』 (岩波講座認知科学 5) , pp.1-43, 岩波書店.
- 81) 岩原信九郎 (1974) : 『心理と教育のための推計学』. 日本文化科学社.
- 82) 伊沢秀而 (1980) : 障害児心理学の課題. 藤永保・三宅和夫・山下栄一・依田 明・空井健三・伊沢秀而 (編) 『障害児心理学』 (テキストブック心理学(8)) , pp.13-26, 有斐閣.
- 83) Jagadha, V. & Becker, L.E. (1988): Brain morphology in Duchenne muscular dystrophy: A golgi study. *Pediatric Neurology*, 4, 87-92.
- 84) Josiassen, R.C., Curry, L., Roemer, R.A., DeBease, C. & Mancall, E.L. (1982): Patterns of intellectual deficit in Huntington's disease. *Journal of Clinical Psychology*, 4, 173-183.
- 85) 金久卓也・深町 建 (1972) : 日本版コーネル・メディカル・インデックス その解説と資料. 三京房.
- 86) Karagan, N.J. (1979): Intellectual functioning in Duchenne muscular dystrophy: A review. *Psychological Bulletin*, 86, 250-259.
- 87) Karagan, N.J. & Sorensen, J.P. (1981): Intellectual functioning in non-Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*, 31, 448-452.
- 88) Karagan, N. & Zellweger, H.U. (1978): Early verbal disability in children with Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 20, 435-441.
- 89) 上出弘之 (1972) : 知能の遺伝. 上出弘之・伊藤隆二 (編) 『知能—人間の知性とは何か』, pp.29-38, 有斐閣 (有斐閣双書) .
- 90) 片山幾代・河野慶三・野尻久雄・宮崎光弘 (1980) : Duchenne 型 PMD 者のボディ・イメージ—数値分配法による四肢のイメージ評価—. 医療, 34, 337-342.

- 91)片桐和雄 (1993) : 重度重複障害児の発達生理心理学の課題. 特殊教育学研究, 31(1), 57-62.
- 92)加藤正明 (1993) : ホスピタリズム. 加藤正明・保崎秀夫・笠原 嘉他 (編) 『新版精神医学事典』, pp.732-733, 弘文堂.
- 93)Kaufman, A.S. (1975): Factor analysis of the WISC-R at 11 age levels between 6 1/2 and 16 1/2 years. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 43, 135-147.
- 94)Kaufman, A.S. (1979): *Intelligent Testing with the WISC-R*. John Wiley & Sons (中塚善次郎・茂木茂八・田川元康 (訳) (1983) : 『WISC-R による知能診断』, pp.90-131, 日本文化科学社) .
- 95)Kaufman, A.S.(1993): Today's significance of the Kaufman Assessment Battery for Children in Psychoeducational Assessment. (日本版 K-ABC 出版記念講演会における講演, 1993年11月20日, 東京. “K-ABC メイ ツレター”, No.1, 2-5, 1994, 丸善メイツに要旨掲載) .
- 96)Kaufman, A.S. & Kaufman, N.L. (1983): Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC). American Guidance Service, Inc. (松原達哉, 藤田和弘, 前川久男, 石隈利紀 (共訳編著) (1993) : 『K-ABC 心理・教育アセスメントバッテリー』. 丸善メイツ) .
- 97)川井 充・中野今治・関谷智子 (1986) : Duchenne 型筋ジストロフィー症における知能障害の検討, 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の疫学, 病態および治療開発に関する研究」昭和 61 年度研究成果報告書, 273-278.
- 98)木村 格・大沼 歩・関 晴朗・笹生俊一 (1987) : パーキンソン病における動作緩慢と認識機能障害の関与一視覚刺激による P300 電位での検討一. 医療, 41, 440-444.
- 99)吉良陽子 (1987) : ITPA 言語学習能力テスト. 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』, pp.26-29.
- 100)Kirk, S.A., McCarthy, J.J. & Kirk, W.D. (1968): *Examiner's Manual Illinois Test of Psycholinguistic Abilities*. University of Illinois Press. (上野一彦・越智啓子・服部美佳子 (1993) : 『ITPA 言語学習能力検査 1993 年改訂版』. 日本文化科学社) .
- 101)筋ジストロフィー研究第 4 班 (編) (1991) : 『呼吸不全マニュアル』. 筋ジストロフィー研究第 4 班.
- 102)筋ジストロフィー症研究連絡協議会 (編) (1990) : 『筋ジストロフィーはここまでわかった』. 医学書院.
- 103)児玉 省・品川不二郎 (1963) : 『1954 年改訂 WISC 知能診断検査法(1963

- 年修正版)』. 日本文化科学社.
- 104)児玉 省・品川不二郎・印東太郎 (1958) : 『WAIS 成人知能診断検査』. 日本文化科学社.
- 105)児玉省・品川不二郎・茂木茂八 (1982) : 『日本版 WISC-R 知能検査法 (1982 年尺度修正版)』. 日本文化科学社.
- 106)児玉 省・品川不二郎・茂木茂八 (1989) : 『日本版 WISC-R 知能検査法 (1989 年尺度修正版)』. 日本文化科学社.
- 107)甲村和三・河野慶三・片山幾代・野尻久雄・宮崎光弘・小笠原昭彦 (1980) : 心理的時間に関する実験的研究(3) - Duchenne 型筋ジストロフィー患者と健常大学生の時間的展望の比較 -. 名古屋工業大学学报, 32, 9-16.
- 108)甲村和三・河野慶三・野尻久雄・宮崎光弘・小笠原昭彦 (1981) : 心理的時間に関する実験的研究(4) - Duchenne 型筋ジストロフィー患者の時間評価 -. 名古屋工業大学学报, 33, 1-8.
- 109)甲村和三・小笠原昭彦 (1988) : Duchenne 型筋ジストロフィー患者の「時間」および「将来」に関するイメージの分析. 心身医学, 28(4), 317-323.
- 110)河野慶三 (1976) : 『筋ジストロフィー者の心理特性とその Care』. 国立療養所鈴鹿病院.
- 111)河野慶三 (1984) : Duchenne 型筋ジストロフィーの心理状態と行動特性の分析. 心身医学, 24(2), 117-124.
- 112)河野慶三 (1985) : 知的行動障害. 祖父江逸郎・西谷 裕 (編) 『筋ジストロフィー症の臨床』, pp.180-189, 医歯薬出版.
- 113)河野慶三・片山幾代・野尻久雄・宮崎光弘 (1975) : Duchenne 型進行性筋ジストロフィーの知能 - 特定共同研究 -. 厚生省心身障害研究「筋ジストロフィー症の病因の究明に関する臨床研究班」報告.
- 114)河野慶三・片山幾代・野尻久雄・宮崎光弘 (1976a) : Duchenne 型進行性筋ジストロフィーの知能 - WISC による解析 -. 医学のあゆみ, 97, 238-243.
- 115)河野慶三・片山幾代・野尻久雄・宮崎光弘 (1976b) : Duchenne 型進行性筋ジストロフィーにみられる知的行動障害 - 描画能力の検討 -. 医学のあゆみ, 98, 479-481.
- 116)河野慶三・片山幾代・野尻久雄・宮崎光弘・小笠原昭彦 (1980) : Duchenne 型 PMD 者のボディ・イメージ - QDA 法による四肢・体幹のイメージ評価 -. 「筋ジストロフィー症の療護に関する臨床社会学的研究」昭和 54 年度研究成果報告書, 24-26.
- 117)河野慶三・宮崎光弘・片山幾代・野尻久雄・藤田家次 (1978) : Duchenne 型 PMD 患者の tracing 作業負荷による心拍数変化. 厚生省心身障害研究「進

- 行性筋ジストロフィー症の成因と治療に関する臨床的研究」昭和52年度研究成果報告書, 154-156.
- 118)河野慶三・宮崎光弘・片山幾代・野尻久雄・小笠原昭彦(1980): Duchenne型PMD者のRorschach Test初発反応時間の検討. 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社会学的研究」昭和54年度研究成果報告書, 28-30.
- 119)河野慶三・宮崎光弘・野尻久雄・片山幾代(1977): Duchenne型PMD患者の鏡映描写による心拍数変化. 厚生省心身障害研究「進行性筋ジストロフィー症の成因と治療に関する臨床的研究」昭和51年度研究成果報告書, 110-112.
- 120)近藤文里(1990): 『精神薄弱児の神経心理学的研究』. 風間書房.
- 121)古谷野 亘(1988): 『数学が苦手な人のための多変量解析ガイドー調査データのまとめかたー』. 川島書店.
- 122)Kozicka, A., Prot, J. & Wailewski, R. (1971): Mental retardation in patients with Duchenne progressive muscular dystrophy. *Journal of Neurological Science*, 14, 209-213.
- 123)熊谷高幸(1993): 知的障害児に対するパソコンを利用した教育の可能性ー教育現場からの報告を中心にー. 日本特殊教育学会第31回大会発表論文集, S30.
- 124)黒田憲二(1987): 筋緊張性ジストロフィー患者の知能. 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班(編)『筋ジストロフィーの心理学的研究』, pp.17-20.
- 125)黒田吉孝(1994): 自閉症の前頭葉機能障害論の検討ー最近の神経心理学的研究を中心にー. 特殊教育学研究, 32(2), 63-72.
- 126)黒木良和(1989): 奇形症候群と精神遅滞. 有馬正高・熊谷公明(編)『発達障害医学の進歩・1』, pp.19-29, 診断と治療社.
- 127)姜 進(1990): Duchenne型筋ジストロフィー症の長期予後ー入院患者と在宅患者を比較してー. 筋ジストロフィー症研究連絡協議会(編)『筋ジストロフィーはここまでわかった』, pp.197-209, 医学書院.
- 128)Leckliter, I.N., Matarazzo, J.D. & Silverstein, A.B. (1986): A literature review of factor analytic studies of the WAIS-R. *Journal of Clinical Psychology*, 42, 332-342.
- 129)Leibowitz, D. & Dubowitz, V. (1981): Intellect and behavior in Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 23, 577-590.
- 130)Lidov, H.G.W., Byers, T.J., Watkins, S.C. & Kunkel, L.M. (1990):

- Localization of dystrophin to postsynaptic regions of central nervous system cortical neurons. *Nature*, 348, 725-728.
- 131)Lindlof, M., Kaariainen, H., Vanommen, G.J.B. & De La Chapelle, A. (1988): Microdeletions in patients with X-linked muscular dystrophy: Molecular-clinical correlations. *Clinical Genetics*, 33, 131-193.
- 132)Luria, A.R. (1970): *Human Brain and Psychological Processes*. Harper and Row (松野 豊 (訳) (1976) : 『人間の脳と心理過程』. 金子書房).
- 133)前川久男 (1992) : 発達障害の心理診断的アプローチ. 東洋・繁多 進・田島信元 (編) 『発達心理学ハンドブック』, pp.886-898, 福村出版.
- 134)前川久男 (1995) : 解釈のための理論的背景. 前川久男・石隈利紀・藤田和弘・松原達哉 (編著) 『K-ABC アセスメントと指導—解釈の進め方と指導の実際—』, pp.6-29, 丸善メイツ.
- 135)Marsh, G.G. (1972): Impaired visual-motor ability of children with Duchenne muscular dystrophy. *Perceptual and Motor Skills*, 32, 504-505.
- 136)Marsh, G.G. & Munsat, T.L. (1974): Evidence for early impairment of verbal intelligence in Duchenne muscular dystrophy. *Archives of Diseases in Childhood*, 49, 118-122.
- 137)丸井英二 (1982) : 相関と回帰. 豊川裕之・柳井晴夫 (編著) 『医学・保健学の例題による統計学』, pp.48-86, 現代数学社.
- 138)松家 豊 (1985) : 上肢機能障害. 祖父江逸郎・西谷 裕 (編) 『筋ジストロフィーの臨床』, pp.107-118, 医歯薬出版.
- 139)松本 廣 (1994) : 肢体不自由教育におけるコンピューターの利用. 特殊教育学研究, 32(1), 45-53.
- 140)松永宗雄 (1988) : 筋強直性ジストロフィーの中樞神経症状. 神経内科, 29, 461-468.
- 141)松野 豊 (編著) (1990) : 『障害児の発達神経心理学』. 青木書店.
- 142)松岡邦臣・杉山浩志・星 嘉七郎・山形恵子 (1987) : 知能と学力. 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班 (編) 『筋ジストロフィーの心理学的研究』, pp. 38-44.
- 143)松岡幸彦 (1988) : 筋緊張性ジストロフィーの疫学と臨床症候. 神経内科, 29, 455-460.
- 144)Mearig, J. (1979): The assessment of intelligence in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Rehabilitation Literature*, 40, 262-274.
- 145)三宅孝子・三宅康二・高柳弘行 (1981) : Duchenne 型筋ジストロフィー症児の知能特性—WISC による Discrepancy (言語性・動作性の IQ の差)

- に関する研究一. 特殊教育学研究, 18(1), 1-6 .
- 146)宮本茂雄 (1981) : WISC と WISC-R の比較 (Ⅱ) . 日本特殊教育学会第 19 回大会発表論文集, 138-139.
- 147)宮埜壽夫 (1993) : 『心理学のためのデータ解析法』. 培風館.
- 148)三沢義一 (1993) : 運動障害の心理学的考察. 三沢義一 (編) 『運動障害の心理と指導』, pp.1-19, 日本文化科学社.
- 149)Morrow, R.S. & Cohen, J. (1954): The psychosocial factors in muscular dystrophy. *Journal of Child Psychiatry*, 3, 70-80.
- 150)茂木茂八 (1981) : WISC と WISC-R との比較研究-IQ の変動について一. 心理測定ジャーナル, 17(10), 7-10.
- 151)茂木茂八 (1984a) : WISC と WISC-R の検査項目の比較-(1) 言語性検査について一. 心理測定ジャーナル, 20(3), 2-10.
- 152)茂木茂八 (1984b) : WISC と WISC-R の検査項目の比較-(2) 動作性検査について一. 心理測定ジャーナル, 20(4), 2-8.
- 153)村上信行・埜中征哉 (1994) : Duchenne 型筋ジストロフィーと Becker 型筋ジストロフィーの臨床概念. 神経内科, 40, 130-136.
- 154)Naglieri, J.A. & Kaufman, A.S. (1983): How many factors underlie the WAIS-R. *Journal of Psychoeducational Assessment*, 1, 113-119.
- 155)南雲直仁・三浦淳司・岸本敬吉・中嶋和夫 (1983) : 精神薄弱児の知能の成長モデル. 特殊教育学研究, 20(4), 1-8.
- 156)中藤 淳・野尻久雄・小笠原昭彦・辻 敬一郎 (1984) : Duchenne 型筋ジストロフィー者の視空間の分析-到達距離の判断について一. 日本心理学会第 48 回大会発表論文集, 179.
- 157)中藤 淳・野尻久雄・小笠原昭彦・辻 敬一郎 (1986) : Duchenne 型筋ジストロフィー者の視空間の分析-発声強度の距離特性について一. 日本心理学会第 50 回大会発表論文集, 186.
- 158)中藤 淳・野尻久雄・小笠原昭彦・辻 敬一郎 (1988) : Duchenne 型筋ジストロフィー者の視空間の分析-「この」「その」「あの」の語で示される距離について一. 日本心理学会第 52 回大会発表論文集, 573.
- 159)中藤 淳・野尻久雄・辻 敬一郎 (1994) : Duchenne 型筋ジストロフィー者の触空間の分析-イメージ画を用いて一. 日本心理学会第 58 回大会発表論文集, 608.
- 160)中藤 淳・野尻久雄・辻 敬一郎 (1995) : Duchenne 型筋ジストロフィー者の触空間の分析-イメージ画を用いて (第 2 報) 一. 日本心理学会第 59 回大会発表論文集, 512.
- 161)中藤 淳・辻 敬一郎 (1993) : Duchenne 型筋ジストロフィー者の触空

- 間の分析—健常者のデータとの比較から（第2報）—。日本心理学会第57回大会発表論文集, 494.
- 162)中里克治・水口公信（1982）：新しい不安尺度 STAI 日本版の作成—女性を対象とした成績—。心身医学, 22(2), 107-112.
- 163)南山堂（編）（1978）：進行性筋ジストロフィー〔症〕。南山堂医学大辞典（第16版）, p.1044, 南山堂.
- 164)生川善雄・増山英太郎・代喜一（1981）：精神遅滞者の知能構造に関する研究—WAIS 成人知能診断検査による検討—。心理学研究, 52, 181-185.
- 165)生川善雄・増山英太郎・堅田明義・梅谷忠勇（1981）：精神遅滞児・者の知能構造に関する研究—WISC 知能診断検査による検討—。特殊教育学研究, 19, 1-9.
- 166)Neisser, U. (1967): *Cognitive psychology*. Prentice-Hall (大羽 葵 (訳) (1981) : 『認知心理学』。誠信書房) .
- 167)野尻久雄・小笠原昭彦・宮崎光弘（1986）：Duchenne 型筋ジストロフィー患者のボディ・イメージ—自画像と人物画による検討—。日本特殊教育学会第24回大会発表論文集, 268-269.
- 168)野村幸正（1982）：短期記憶。小谷津孝明（編）『記憶』（現代基礎心理学4）, pp.45-64, 東京大学出版会.
- 169)埜中征哉（1992）：進行性筋ジストロフィー。小児医学, 25(1), 29-49.
- 170)埜中征哉（1994）：進行性筋ジストロフィー。からだの科学, No.176, pp.13-16.
- 171)Nudel, U., Zuk, D., Einat, P., Zeelon, E., Levy, Z., Neuman, S. & Yaffe, D. (1989): Duchenne muscular dystrophy gene product is not identical in muscle and brain. *Nature*, 337, 76-78.
- 172)小笠原昭彦（1988）：WISC-R による Duchenne 型筋ジストロフィー患児の知能の分析。特殊教育学研究, 25(4), 13-19.
- 173)Ogasawara, A. (1989a) : Downward shift in IQ in persons with Duchenne muscular dystrophy compared to those with spinal muscular atrophy. *American Journal on Mental Retardation*, 93, 544-547.
- 174)Ogasawara, A. (1989b) : Similarity of IQs of siblings with Duchenne progressive muscular dystrophy. *American Journal on Mental Retardation*, 93, 548-550.
- 175)小笠原昭彦（1993a）：Duchenne 型筋ジストロフィーにおける知能障害。名古屋市立大学看護短期大学部紀要, 5, 59-68.
- 176)小笠原昭彦（1993b）：1989年尺度改訂版 WISC-R による Duchenne 型筋ジストロフィーの知能。名古屋市立大学看護短期大学部紀要, 5, 69-73.

- 177)小笠原昭彦(1998):Duchenne型進行性筋ジストロフィー患児のWISC-Rによる知能構造. 名古屋市立大学看護短期大学部紀要, 10, 69-79.
- 178)小笠原昭彦・甲村和三・宮崎光弘・牛田洋一・山内慎吾(1989):自己評定による筋ジストロフィーおよび気管支喘息患児の自己意識の分析. 特殊教育学研究, 27(3), 45-54.
- 179)小笠原昭彦・黒岩長造・野尻久雄・中藤 淳(1993):筋緊張性ジストロフィー者の知能障害—(2)知能検査に現れた特性および Duchenne 型筋ジストロフィーとの比較—. 日本心理学会第 57 回大会発表論文集, 237.
- 180)小笠原昭彦・宮崎光弘・中藤 淳(1984):筋ジストロフィー患者の不安. 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総合的研究」全国国立筋ジストロフィー児(者)施設児童指導員協議会(編)『生活指導事例集その3(不安・その他)』, pp.4-7.
- 181)小笠原昭彦・中藤 淳・野尻久雄・宮崎光弘(1986):WAISによる Duchenne 型筋ジストロフィー患者の知能. 医療, 40, 608-611.
- 182)小笠原昭彦・中野千鶴子・江崎路子(1994):新版K式発達検査によるダウン症幼児の発達特性. 名古屋市立大学看護短期大学部紀要, 6, 73-81.
- 183)小笠原昭彦・野尻久雄・宮崎光弘・中藤 淳・陸 重雄(1984):Duchenne 型筋ジストロフィー症患者の知能障害—同胞例の IQ の検討—. 医療, 38, 282-285.
- 184)小笠原昭彦・野尻久雄・宮崎光弘・陸 重雄(1983):Duchenne 型筋ジストロフィー症患者の知能障害—脊髄性筋萎縮症患者との比較検討—. 医療, 37, 499-501.
- 185)小笠原昭彦・野尻久雄・中藤 淳・黒岩長造(1987):Duchenne 型筋ジストロフィー患者の事象関連電位の分析. 東海心理学会第 36 回大会発表論文集, 21.
- 186)O'Grady, K.E. (1983): A confirmatory maximum likelihood factor analysis of the WAIS-R. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 51, 826-831.
- 187)奥野茂夫(1981):知能. 梅津八三・相良守次・宮城音弥・依田 新(監)『新版心理学事典』, pp.574-576, 平凡社.
- 188)小野純平(1997):『Duchenne 型筋ジストロフィーの認知特性』, 多賀出版.
- 189)小野純平・藤田和弘(1990):Duchenne 型筋ジストロフィー症児の高次認知機能に関する研究. 日本特殊教育学会第 28 回大会発表論文集, 388-389.
- 190)小野純平・藤田和弘(1992a):Duchenne 型筋ジストロフィー症児における知能構造のアンバランスに関する研究. 特殊教育学研究, 30(2), 45-53.

- 191)小野純平・藤田和弘(1992b) : Duchenne 型筋ジストロフィー症児の認知機能に関する研究—継次処理能力および同時処理能力のアンバランスを中心に—, 日本特殊教育学会第30回大会発表論文集, 384-385.
- 192)小野純平・藤田和弘(1993) : Duchenne 型筋ジストロフィー症児における認知特性に関する研究. 日本特殊教育学会第31回大会発表論文集, 426-427.
- 193)小野純平・藤田和弘(1994) : Duchenne 型筋ジストロフィー症児における認知特性に関する研究(2). 日本特殊教育学会第32回大会発表論文集, 356-357.
- 194)小野純平・藤田和弘(1995) : Duchenne 型筋ジストロフィー症児における認知特性に関する研究(3). 日本特殊教育学会第33回大会発表論文集, 596-597.
- 195)大石実・岡部多加志・竹岡常行・立花久大(1991) : 『神経内科トレーニング』. 医学書院.
- 196)大沢真木子(1980) : 筋ジストロフィー症および筋ジストロフィー類縁疾患. 福山幸夫(編著)『小児の運動障害—筋ジストロフィー症と脳性麻痺を中心に—』, 医歯薬出版, pp.43-131.
- 197)大沢真木子(1990) : 筋ジストロフィー症の遺伝相談. 筋ジストロフィー症研究連絡協議会(編)『筋ジストロフィーはここまでわかった』, 163-174, 医学書院.
- 198)Osgood, C.E. (1957): "A behavioristic Analysis", *Contemporary Approaches to Cognition*. Cambridge, Massachusetts, Harvard University Press.
- 199)小沢鉄二郎(1990) : あとがき. 筋ジストロフィー症研究連絡協議会(編)『筋ジストロフィーはここまでわかった』, 241-243, 医学書院.
- 200)Piaget, J.P. (1948): *La naissance de l'intelligence chez l'enfant*. 2^e. ed. Delachaux et Niestle (谷村 覚・浜田寿美男(訳) (1978) : 『知能の誕生』. ミネルヴァ書房).
- 201)Pinneau, S.R. (1961): *Changes in intelligence quotient: Infancy to maturity*. Houghton Mifflin.
- 202)Plomin, R. (1990): *Nature and Nurture: An Introduction to Human Behavior Genetics*. Brooks/Cole (安藤寿康・大木秀一(訳) (1994) : 『遺伝と環境—人間 行動遺伝学入門—』. 培風館).
- 203)Price, A. (1965): Regression of function in pseudohypertrophic muscular dystrophy. *American Occupational Therapy Association Monograph*, No.1. American Occupational Therapy Association (上田 敏(監訳)

- 寺山久美子他(訳)(1974):『進行性筋ジストロフィー—機能障害と心理的諸問題—』. 医学書院.) .
- 204) Prosser, E.J., Murphy, E.G. & Thompson, M.W (1969): Intelligence and the gene for Duchenne muscular dystrophy. *Archives of Disease in Childhood*, 44, 221-230.
- 205) Quereshi, M.Y. & McIntire, D.H. (1984): The comparability of the WISC, WISC-R and WPPSI. *Journal of Clinical Psychology*, 40, 1036-1043.
- 206) Rapaport, D., Passos-Bueno, M.R., Brandao, L., Love, D., Vanizof, M. & Zatz, M. (1991): Apparent association of mental retardation and specific patterns of deletions screened with probe cf56a and cf32a in Duchenne muscular dystrophy. *American Journal of Medical Genetics*, 39, 437-440.
- 207) Reynolds, C.R. (1981): Neuropsychological assessment and the habilitation of learning: Considerations in the search for the aptitude X treatment interaction. *School Psychology Review*, 10, 343-349.
- 208) Ribot, T. A. (1909): *De la Méthode dan les Sciences*. (Fraisie, 1963 による)
- 209) Rosman, N.P. (1970): The cerebral defect and myopathy in Duchenne muscular dystrophy: A comparative clinicopathological study. *Neurology*, 20, 329-335.
- 210) Rosman, N.P. & Kakulas, B.A. (1966): Mental deficiency associated with muscular dystrophy: A neuropathological study. *Brain*, 89, 769-787.
- 211) Russell, E.W. (1972): WAIS factor analysis with brain-damaged subjects using criterion measures. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 39, 133-139.
- 212) Ryan, J.J. & Schneider, J.A. (1986): Factor analysis of the Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised in a brain-damaged sample. *Journal of Clinical Psychology*, 42, 962-964.
- 213) 齊藤敏郎・松下 登・関谷智子・檜沢幸孝(1981): PMD 児の感覚統合に関する研究. 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社会学的研究」昭和 55 年度研究成果報告書, 32-35.
- 214) 坂野 登(1990): 序. 近藤文里『精神薄弱児の神経心理学的研究』, pp.i-ii, 風間書房.
- 215) Savage, R.D. & Adams, M. (1979): Cognitive functioning and neurological deficit: Duchenne muscular dystrophy and cerebral palsy.

- Australian Psychologist*, 14, 59-75.
- 216) 沢田美紀・小畑文也 (1994) : 病弱児の学習性無気力について－Hopelessness (失望感) を指標として－. 日本特殊教育学会第 32 回大会発表論文集, 362-363.
- 217) Shaw, D.J. (1967): Factor analysis of the collegiate WAIS. *Journal of Consulting Psychology*, 31, 217.
- 218) Sherwin, A.C. & McCully, R.S. (1961): Reactions observed in boys of various ages (ten to fourteen) to a crippling, progressive, and fatal illness (muscular dystrophy). *Journal of Chronic Diseases*, 13, 59-68.
- 219) 芝 祐順 (1979) : 『因子分析法 (第 2 版)』. 東京大学出版会.
- 220) Silverstein, A.B. (1982): Factor structure of the Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 50, 661-664.
- 221) 島田睦雄 (1991) : 『脳の心理学－臨床神経心理学入門－』. 誠信書房.
- 222) 白橋宏一郎・藤井啓子・大山正博 (1968) : 進行性筋ジストロフィー児の精神医学的研究 第 2 報 矢田部・ギルフォード性格検査ならびに家庭調査の結果について. *医療*, 22, 561-565.
- 223) 習田敬一 (1975a) : 進行性筋ジストロフィー児童の心理. *理学療法と作業療法*, 9, 561-565.
- 224) 習田敬一 (1975b) : リハビリテーションと心理学的問題. *リハビリテーション医学*, 12, 8-10.
- 225) Smith, R.A., Sibert, J.R. & Harper, P.S. (1990): Early development of boys with Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 32, 519-527.
- 226) 祖父江逸郎 (1985) : 筋ジストロフィー症研究の現況と成果. 祖父江逸郎・西谷 裕 (編) 『筋ジストロフィー症の臨床』, pp.1-8, 医歯薬出版.
- 227) 祖父江逸郎・西谷 裕 (編) (1985) : 『筋ジストロフィー症の臨床』. 医歯薬出版.
- 228) 祖父江逸郎・椿 忠雄・里吉宮二郎 (編) (1979) : 『神経病学』. 金原出版.
- 229) Spearman, C. (1904): "General Intelligence", objectively determined and measured. *American Journal of Psychology*, 15, 201-292.
- 230) Spitz, H.H. (1983): Intratest and intertest reliability and stability of the WISC, WISC-R, and WAIS full scale IQs in a mentally retarded population. *Journal of Special Education*, 17, 69-80.
- 231) Springer, S.P. & Deutsch, G. (1981): *Left Brain, Right Brain*. San

- Francisco, W.H. Freeman.
- 232)杉田秀夫 (1990) : 筋ジストロフィー症の病態研究. 筋ジストロフィー症研究連絡協議会 (編) 『筋ジストロフィーはここまでわかった』, pp.73-88, 医学書院.
- 233)杉田祥子 (1987) : フロスティック視知覚発達検査. 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および心理学的研究」班 (編) 『筋ジストロフィーの心理学的研究』, pp.30-37.
- 234)多田俊文 (1968) : 知能とテレビ. 上武正二・辰野千寿 (編) 『知能の心理学』, pp.285-302, 新光閣書店.
- 235)高木廣文 (1994) : 『多変量解析ハンドブックソフト (第4版, HALBAU-4)』. 現代数学社.
- 236)高木廣文・佐伯圭一郎・中井里史 (1989) : 『HALBAUによる統計解析入門』. 現代数学社.
- 237)高井輝雄 (1991) : 国立療養所関連 DMD 双生児の全国調査検討. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究」平成2年度研究成果報告書, 455-463.
- 238)高井輝雄・黒岩長造 (1992) : 筋緊張性ジストロフィーの知的能力-WAIS-Rの結果と職員の印象の差. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究」平成3年度研究成果報告書, 344-345.
- 239)詫摩武俊 (1974) : 臨床遺伝学的診断. 村上英治 (編) 『臨床診断 (心理学研究法 12)』, pp.13-37, 東京大学出版会.
- 240)田中富士夫 (1991) : 心理アセスメントの基礎理論. 安香 宏・田中富士夫・福島 章 (編) 『人格の理解・1』 (臨床心理学大系・5), pp.1-31, 金子書房.
- 241)田中 敏・山際勇一郎 (1989) : 『ユーザーのための教育・心理統計と実験計画法—方法の理解から論文の書き方まで—』. 教育出版.
- 242)Terman, L.M. (1916): *The measurement of intelligence*. Houghton Mifflin.
- 243)Thurstone, L.L. (1938): Primary mental abilities. *Psychometric Monograph*, No. 1.
- 244)朝長正徳・室 隆雄・鬼頭昭三 (1967) : 進行性筋ジストロフィー症の知能および脳波について. 医療, 21, 800-806.
- 245)Tracy, I., Scott, R.B., Thompson, C.H., Dunn, J.F., Barnes, P.R.J., Styles, P., Kemp, G.J., Rae, C.D., Pike, M. & Radda, G.K. (1995): Brain abnormalities in Duchenne muscular dystrophy: phosphorus-31 magnetic resonance spectroscopy and neuropsychological study.

- Lancet*, 345, 1260-1264.
- 246) 椿 忠雄・中里興文 (1985a) : 病型分類. 祖父江逸郎・西谷 裕 (編) 『筋ジストロフィーの臨床』, pp.9-14, 医歯薬出版.
- 247) 椿 忠雄・中里興文 (1985b) : 頻度. 祖父江逸郎・西谷 裕 (編) 『筋ジストロフィーの臨床』, pp.15-17, 医歯薬出版.
- 248) 塚本浩子・乾 幸治・岡田伸太郎 (1992) : ジストロフィン遺伝子異常のDNA 診断. *小児科診療*, 55, 1057-1064.
- 249) 内山道明 (1984) : 背景的構想. 内山道明 (代表者) 『知覚系・行動系の統一的理解への基礎的研究』 (昭和 58 年度科学研究費補助金一般研究A 研究成果報告書) , pp.1-13.
- 250) 上田 敏 (1968) : 進行性筋ジストロフィー症のリハビリテーション. *理学療法と作業療法*, 2(1), 14-23.
- 251) 上野一彦 (1982) : WISC-R の標準化データの因子分析. *心理測定ジャーナル*, 218(1), 19-21.
- 252) 上野一彦 (1986) : 日本版 WISC-R 知能検査による知能評価の妥当性に関する考察. *東京学芸大学紀要 第1部門 教育科学*, 37, 169-177.
- 253) 梅本堯夫 (1973) : 言語行動実験法—言語学習および記憶. 荻坂良二・大山 正 (編) 『実験Ⅲ』 (心理学研究法4) , pp.105-157, 東京大学出版会.
- 254) Vance, H.B., Wallbrown, F.H. & Fremont, T.S. (1978): The abilities of retarded students: Further evidence concerning the stimulus trace factor. *Journal of Psychology*, 100, 77-82.
- 255) Vernon, P.E. (1950): *The Structure of human abilities*. Wiley.
- 256) Wechsler, D. (1939): *The measurement of Adult Intelligence*. Williams & Wilkins.
- 257) Wechsler, D. (1958): *The Measurement and Appraisal of Adult Intelligence (4th ed.)*. Williams & Wilkins (茂木茂八・安富利光・福原真知子 (訳) (1972) : 『成人知能の測定と評価』. 日本文化科学社).
- 258) Wessel, H.B. (1990): Dystrophin: A clinical perspective. *Pediatric Neurology*, 6,3-12.
- 259) Whelan, T.B. (1987): Neuropsychological performance of children with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscle atrophy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 29, 212-220.
- 260) Worden, D.K. & Vignos, P.J. (1962): Intellectual function in childhood progressive muscular dystrophy. *Pediatrics*, 29, 968-977.
- 261) 山田達夫・古本英晴・平山恵造 (1986) : パーキンソン病の知的機能障害.

- 神経内科, 25, 474-479.
- 262)山鳥 重 (1985) : 『神経心理学入門』. 医学書院
- 263)山形恵子・松下 登 (1982a) : 感覚統合に関する研究 (PMD 児の聴性脳幹反応). 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総合的研究」昭和 56 年度研究成果報告書, 3-4.
- 264)山形恵子・松下 登 (1982b) : PMD 児の感覚統合に関する研究 (回転後眼振検査). 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総合的研究」昭和 56 年度研究成果報告書, 5-7.
- 265)山崎久美子 (1991) : 脳と心—大脳機能と神経心理学—. 河合隼雄・福島章・村瀬孝雄 (編) 『臨床心理学の科学的基礎 (臨床心理学大系 1)』, pp.231-258, 金子書房.
- 266)柳井晴夫・高木廣文 (編) (1986) : 『多変量解析ハンドブック』. 現代数学社.
- 267)Yoshioka, M., Okuno, T., Honda, Y. & Nakano, Y. (1980): Central nervous system involvement in progressive muscular dystrophy. *Archives of Diseases in Childhood*, 55, 589-594.
- 268)Zellweger, H. & Hanson, J.W. (1967): Psychometric studies in muscular dystrophy type III a (Duchenne). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 9, 576-581.
- 269)Zellweger, H. & Niedermeyer, E. (1965): Central nervous system manifestations in childhood muscular dystrophy (CMD) I. Psychometric and electroencephalographic findings. *Annals Paediatrici*, 205, 25-42.
- 270)全国国立療養所児童指導員協議会 (編) (1992) : 『進行性筋ジストロフィー患児 (者) のための生活機器, 自助具の写真集』. 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の療養と看護に関する総合的研究班」発行.
- 271)Zimmerman, S.F., Whitmeyre, J.W. & Fields, F.R.J. (1970): Factor analytic structure of the Wechsler Adult Intelligence Scale in patients with diffuse and lateralized cerebral dysfunction. *Journal of Clinical Psychology*, 26, 463-465.
- 272)Zimmerman, I.L. & Woo-Sam, J.M. (1973): *Clinical Interpretation of the Wechsler Adult Intelligence Scale*. Grune & Stratton (杉山善朗 (監訳) (1980) : 『WAIS の臨床的解釈』. 日本文化科学社).

謝

辞

本研究を進めるにあたり、多くの先生方にご教示いただくとともに、多数の筋ジストロフィーに罹患された方々のご協力を得ることができました。ここに記して、深く感謝の意を表します。とくにこの研究にご協力下さった方々の中には、すでに私どもと幽明境を異にされた方もたくさんおられます。これらの方々の尊いご協力により、この論文ができあがったことを忘れてはならないと思っています。

名古屋大学文学部教授辻敬一郎先生には、論文全体の構成から細部の記述に至るまで、丹念なご指導をいただきました。この論文をまとめることができたのも、ひとえに辻先生のご指導・ご援助と暖かい励ましをいただいたからこそです。ここに、心より御礼申し上げます。

本研究のほとんどは、厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィーの療護に関する臨床社会学的研究」、「筋ジストロフィー症の療護に関する総合的研究」、「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」および「筋ジストロフィー症の療護と看護に関する臨床的、心理学的研究」などの筋ジストロフィー研究第4班の分担研究の一部として行われたものです。元国立療養所鈴鹿病院神経内科医長河野慶三先生、元院長故深津要先生、および前院長（現名誉所長）飯田光男先生には、研究班の分担研究者として、多大のご指導とご援助をいただきました。また、全国国立療養所児童指導員協議会筋ジストロフィー部会の諸先生方には、資料収集、研究発表などについてご協力とご理解をいただきました。

名古屋大学文学部教授広瀬幸雄先生、石井澄先生、同助教授高橋晋也先生には、論文の内容に関して貴重なご助言をいただきました。また、元名古屋大学教授故鈴木正彌先生、愛知県立芸術大学教授後藤倬男先生、名古屋工業大学教授甲村和三先生には、私の学生時代から変わらず、ご指導と励ましをいただきました。

思い返しますと、昭和54年4月、名古屋大学大学院文学研究科博士前期課程を修了し、国立療養所鈴鹿病院へ児童指導員として奉職しました。臨床現場での様々な問題については不勉強でしたが、同病院児童指導員の片山幾代先生、野尻久雄先生、宮崎光弘先生には先輩として種々ご指導いただきました。また、中藤淳先生、岡森正吾先生、黒岩長造先生には、同僚として互いに研鑽を積む機会を得ることができ、感謝しています。さらに、元神経内科医長陸重雄先生、現神経内科医長小長谷正明先生には、筋ジストロフィーを始めとした神経筋疾患に関する知識と研究の機会を与えていただきました。

本研究の成果が Duchenne 型進行性筋ジストロフィーの方々の QOL 向上のため

めに、わずかでも役立つことを願いますとともに、私自身、今後も引き続き、筋ジストロフィーを始め、障害や病を得た方々との関わりの中で実践・研究を続け、そうした方々への援助を考える際に基礎となりうる理論と臨床をつなぐ仕事に努力する所存です。

平成10年11月5日

小笠原昭彦

