

Williams 症候群をともなう小児の視覚認知特性の検討

○加戸 陽子¹⁾ 窪田 真理子²⁾
1) 関西大学 文学部 2) 倉敷市立倉敷支援学校

石原 忍³⁾ 眞田 敏⁴⁾
3) 岡山白ゆり発達センター 4) 福山市立大学 教育学部

KEY WORDS: Williams症候群 視覚認知 アセスメント

【問題の所在と目的】

Williams 症候群はその発症要因の95%が第7染色体の長腕領域(7q11.23)の一部微細欠失による隣接遺伝子症候群であり、多くは軽度から中度の知的障害をとめない、言語表出や顔の認識の良さと視空間認知の困難という特異的な認知特性が指摘されている。このような認知特性に対し、本症候群において比較的良好とされる腹側経路の機能に着目し、漢字の記入欄に彩色し、文字の構成要素の配置を明示した指導法により模写の改善が報告されている(中村ら2010)。

なお、Williams 症候群の臨床症状にかかわる染色体上の責任領域での欠失の範囲によって典型から軽度のものまで認知機能も含めた表現型の多様性を生じることが推測されている(Hirota, et al 2003)。そこで本研究では、Williams 症候群をともなう小児の視覚認知を中心としたアセスメントにもとづき認知的多様性に関する検討を行うことを目的とする。

【方法】

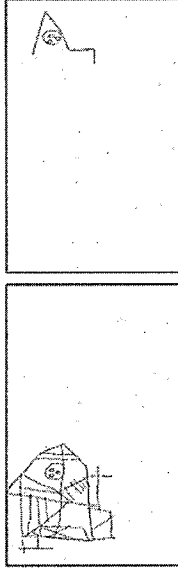
対象：臨床特性にもとづき Williams 症候群と診断された11y3mの男児(以下A児)。11y2m時のWISC-IVではFSIQ71、VCI80、PRI71、WMI79、PSI76であり、合成得点間での個人内差は認められなかった。保護者からは視空間認知の困難とともに、筆算の位取り、繰り上がりや繰り下がりの処理過程のつまずきが指摘されている。また、音楽が好きで、エレクトーンの演奏を楽しみ、簡単な作曲も行っている。保護者によるLD判断のための調査票(LDI)に対する回答の結果、数量概念や計算技能獲得、視覚認知の問題、漢字の読み書きの問題が示され、「話す」と「社会性」についてはつまずきなしとされている。A児の保護者には本研究の趣旨を説明の上、協力への同意を得た。

実施検査：WISC-IV、K-ABC 心理・教育アセスメントバッテリー検査(K-ABC)、Rey 複雑図形検査、フロステイググ視覚発達検査(DTVP)、書字課題、模写課題

【結果】

K-ABC: 認知処理過程尺度の一部を抜粋して実施した。「手の動作」に見られるような、短期記憶であると同時に入力される情報を順に処理していく継次処理は良好であった。一方で、入力される情報を全体的・空間的に統合する同時処理課題(顔さがし・絵の統合・位置探し)では、刺激量が多い場合の視覚探索や、部分的に欠けた視覚情報から全体の形を統合することの難しさが認められた。

Rey 複雑図形検査：模写・即時再生・遅延再生の3条件を実施した。模写条件では、概ね形状は捉えているものの、線分数の不足や一部の周辺図形の消失、斜線に関しては線の配置の不正確さや分離を認めた。即時再生条件では図の想起ができず、遅延再生条件では、図の一部が再生されるに留まった(図1)。



模写条件

遅延再生

図1 Rey 複雑図形検査

DTVP：空間における位置が上限に達したことを除き、視覚と運動の協応、図形と素地、形の恒常性および空間関係では不十分な値を認め、軽微な目と手の協応運動の弱さと、視覚刺激が多い場合に探索の不十分さあるいは不注意から生じる見落としを認めた。

書字課題：平仮名・片仮名・漢字(1~4年生相当)の書き取りでは、字形のバランスの歪み(ヤ→カ、ゆ→わ)や類似した形状の他の文字への置き換え(リ→り)、鏡文字を認め、3年生相当の漢字から想起できない文字が増加した。

模写課題：漢字、二次元の図および記号の模写では、バランスに歪みを認めるが適切に模写され、立方体の模写では興行き知覚の困難を認めた。なお、ト音記号の模写では、五線が無い場合には歪みや拡大を認め、グレースケールやマルチカラの五線がある場合には、いずれも適切な大きさで模写され、マルチカラの場合にはより正確に模写された。

【考察】

これまで Williams 症候群では、記憶にもとづく再生に比し、模写での困難が指摘されていたが(永井ら2001)、A児の場合、Rey 複雑図形や漢字の想起課題において不十分であり、一方、Rey 複雑図形や文字・記号の模写では適切な反応を認め、先行研究とは異なる所見が示された。また、形の恒常性の理解の問題については永井ら(2001)の知見を支持する結果が認められた。K-ABC では継次処理の良好さと同時処理の困難を認め、Sunahara et al (2013)の報告と同様の傾向が示された。また、模写では配置の手掛かりとして線分に彩色した場合により適切な反応が見られたことから、中村ら(2010)の彩色による支援が有用と考えられた。一事例での検討ではあるが、本症候群の認知的多様性を認め、教育的支援においては個別な視覚認知特性の実態把握が重要と考えられる。

(文献)

中村みほ、水野誠司、熊谷俊幸(2010) Williams 症候群における視空間認知障害に対応した書字介入法の検討、脳と発達42、353-358。

Hirota H et al(2003) Williams syndrome deficits in visual spatial processing linked to GTF2IRD1 and GTF2L on chromosome 7q11.23. *Genetics in Medicine* 5, 311-321.

永井知代子、岩田 誠、松岡瑠美子、加藤元一郎(2001)Williams 症候群の視覚認知障害—なぜトレースできて模写できないのか、神経心理17、36-44

Sunahara M, Inoko K & Osawa M (2013) Cognitive abilities in patients with Williams syndrome. *J Tokyo Wom Med Univ* 83, 152-159.

(KADO Yoko, KUBOTA Mariko, ISHIHARA Shinobu, and SANADA Satoshi)