

筋強直性ジストロフィーの知的特性

小笠原 昭彦¹⁾・黒岩 長造²⁾・野尻 久雄³⁾・中藤 淳⁴⁾

要 約

本研究では、筋強直性ジストロフィー（以下、MyD）の知的特性を検討した。MyDである9名の男性と3名の女性に日本版WAIS-R成人知能検査法が実施された。彼らの平均FIQは、66.4 (SD15.6)であり、それは、Duchenne型筋ジストロフィー（以下、DMD）のそれ（平均82.8、SD13.4、116例）より有意に低かった。MyDでは、「絵画完成」の下位検査評価点が、「符号」に比べ有意に低かった。DMDに比べ、MyDでは、「単語」と「絵画完成」を除く9つの下位検査の評価点が有意に低かった。下位検査評価点のプロフィール分析によって、MyDでは、1)「モデルの再構成」や「図形的刺激の視知覚」のような視覚的認知、構成能力、2)「視覚的順序づけ」、「系列処理」また「継次処理」などの情報や刺激を逐次処理する能力が弱いことを明らかにした。

MyDの知的機能は、知的水準と下位検査評価点の双方において、DMDより低いと思われた。しかしながら、研究者の間で、MyDの知的水準と下位検査プロフィールについての統一見解は得られていないため、それらについてはさらに検討が必要である。個々のMyDの援助計画を立てる上でわれわれが検討しなければならないもう一つの側面は、それぞれのMyD患者に固有の知的機能である。

キーワード：筋強直性ジストロフィー、知的特性、WAIS-R、プロフィール分析

目 的

筋強直性ジストロフィー（Myotonic Dystrophy、以下MyD）は、常染色体優性遺伝を示し、20～50歳頃に発症する筋ジストロフィーの一種である。骨格筋のミオトニア、筋力低下および筋萎縮などをはじめとし、全身の臓器・組織に多彩な症候を呈する多系統疾患である。

近年、国立療養所筋ジストロフィー病棟へ入所するMyD患者も増えているが、MyDには40%のケースに知能障害が出現することが知られており（松岡，1988¹⁾、適切なケアを提供する上では、MyDに固有の知的特性を理解しておく必要がある。特定の対象者群に固有の知的特性を理解する上では、全体的な知的水準だけではなく、その構造的側面にわたっても詳細に検討することが必要である。

MyDの知的特性についてのこれまでの研究は、1) 知能検査を用いて、全体的な知的水準を検討したもの、2)

知的水準と器質的な病変との関連を検討したもの、3) 全体的な知的水準だけでなく、知能検査に見られる知能構造についても検討したもの、4) 特定の知的機能を検討したもの、に分けることができる。

全体的な知的水準に関しては、Wechsler知能検査の全検査知能指数（Full-Scale Intelligence Quotient、以下FIQ）で、105.3（Franzese, Antonini, Iannelli et al., 1991²⁾）から63.2（野尻・小笠原・中藤他，1988³⁾）にまでわたり、必ずしも一致した見解が得られていない。また、低IQを示す症例の比率も、FIQ70未満が70.6%（米山・空野・松岡他，1992⁴⁾）とするものから、7.1%のみが低知能を示すとするもの（Franzese, Antonini, Iannelli et al., 1991²⁾；ただし、IQの基準は示していない）まであり、見解が一致していない。

知能障害と器質的病変との関連については、海馬萎縮や白質病変が関与する可能性を指摘する研究（加藤・高橋・米沢，1995⁵⁾；米山・本田・小長谷他，1992⁶⁾）、脳波

1) 名古屋市立大学看護学部（心理学）
2) 飯田女子短期大学（心理学）
3) 社会福祉法人親愛の里松川（心理学）
4) 愛知県立大学文学部（心理学）

の徐波化との関連性を示すもの（米山・本田・小長谷他、1992⁶⁾）の他、中枢神経系の構築異常を示唆する報告（尾野、1988⁷⁾）などがある。MyDの知能障害の基礎には、中枢神経系の障害が存在する可能性が高いと言えよう。また、加藤・高橋・米沢（1995）⁸⁾は、遺伝子レベルでの原因であるCTG配列の反復増大とIQとの間に有意な負の相関が認められるとしており、MyDの知能障害の背景には、遺伝要因の関与が推測される。

知能構造については、Wechsler知能検査の下位検査プロフィールが検討されている。例えば、黒田（1987）⁹⁾は、44例のWAISの結果に基づいて、「理解」「絵画完成」「絵画配列」の各下位検査で評価点が高く、「単語」「積木模様」「組合せ」で評価点が低いことを報告している。

この他、特定の知的機能を取り上げた研究も多い。Franzese, Antonioni, Iannelli et al.（1991）²⁾は、知覚—運動機能の低下を報告している。また、Mallory, Mishra & Adler（1990）⁹⁾は、神経心理学検査により、MyDは、認知、運動の両面において劣り、とくに空間機能の成績が悪かったとしている。飯田・野尻・小笠原他（1989）¹⁰⁾は、視覚運動協応、形の恒常性が低いことを見いだしている。野尻・小笠原・中藤他（1988）³⁾は、注意・計算能力や空間認知（立体図形の模写など）が劣ることを報告している。これらのことから、MyDは、概して、視覚運動協応や空間認知が劣ると考えられる。

本研究では、国立療養所筋ジストロフィー病棟に入院中のMyD患者を対象に、日本版WAIS-R成人知能検査法（Japanese Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised、以下WAIS-Rとする；品川・小林・藤田他、1990）¹¹⁾を実施し、全体的な知能水準、言語性IQ（Verbal IQ、以下VIQ）と動作性IQ（Performance IQ、以下PIQ）の比較、下位検査プロフィールに現れた特徴に加え、これまでの報告では検討されていないプロフィール分析（藤田・小野、1998¹²⁾）を実施して、知能検査の下位検査評価点のパターンから推測される、個別の能力レベルからみたMyDの知的特性について検討する。

対象と方法

対象は、国立療養所S病院に入院中のMyD12例（男性9例、女性3例）である。対象者の検査時年齢は42～58歳、平均49.1±5.1歳であった。MyDの診断は、神経内科が専門の主治医によって行われている。

知能検査は、WAIS-Rを用いた。対象者には、運動機能障害が見られるケースも含まれたが、検査は、WAIS-R検査手引き書に記載された手順にしたがって、筆者らが個別に実施した。

対象者には、研究の趣旨を個別に説明し、了承を得られたケースについて、知能検査を実施した。また、各対象者には、WAIS-Rの結果に基づいて、日常生活で注意すべき点について説明を行った。

IQおよび下位検査評価点についての比較対照のため、小笠原・中藤・野尻他（1986）¹³⁾および小笠原（1999）¹⁴⁾で報告したDuchenne型筋ジストロフィー（Duchenne Muscular Dystrophy、以下DMD）患者に実施されたWAISの結果を用いた。DMDは男子のみで、116例、平均年齢は19.0±2.3歳（16～27歳）であった。両群の間には、年齢、性別構成に差があり、比較のための要件は必ずしも十分ではないが、参考資料として位置づけることができよう。

分析にあたっては、IQについては、FIQ、VIQ、PIQごとに両群の平均値を求め、比較した。また、下位検査評価点も同様に分析した。MyDのWAISのプロフィール分析については、藤田・小野（1998）¹²⁾に示された方法によって行った。ただし、今回は、ケースごとの分析を行うことを目的とはしていないので、今回対象としたMyD患者の下位検査平均評価点にもとづいてプロフィール分析を行い、全体的な傾向について検討することとした。

なお、統計的分析には、SPSS10.0Jを用いた。

結果と考察

1. IQ

表1に平均IQの比較を示した。MyDのWAIS-Rによる

表1 MyDとDMDのIQの比較

群	例数	FIQ	VIQ	PIQ
MyD	12	66.4±15.6*	70.5±13.5	68.5±14.7*
DMD	116	82.8±13.4	84.6±15.0	84.8±12.3
t 値		3.847	3.128	4.132
有意差		p<.001	p<.01	p<.01
自由度		126	125	125

MyDのIQはWAIS-R, DMDのIQはWAISによる。

*：MyDでは、FIQとPIQにそれぞれ1名scale outしたケースがある。

平均IQは、すべてDMDのWAISによるそれより有意に低かった。また、MyDにおいても、DMDと同様に、VIQとPIQとのdiscrepancyは認められなかった ($t=1.155$, $df=10$, $p=.275$)。

FIQ70未満の症例数は、DMDの15.6% (18例) に比べ、MyDでは75% (8例) と多かった。また、FIQ90以上の症例は、DMDでは37例 (31.9%) であったのに対し、MyDでは1例 (8.3%) のみであった。MyDには、scale outにより、FIQが算出できなかったケースが1例あった。

2. 下位検査評価点

MyDとDMDの下位検査平均評価点によるプロフィールの比較を図1に示した。両者を比較すると、「単語」と「絵画完成」以外の9つの下位検査項目で、MyDの方が有意に劣っていた (表2)。また、MyDの下位検査プロフィールの特徴をDMDのそれと比べると、言語性ではDMDは「類似」と「数唱」が高く、「単語」と「算数」が低かったが、MyDは「単語」がやや高く、「類似」がやや低くなっていった。動作性では、DMDは、平均値では

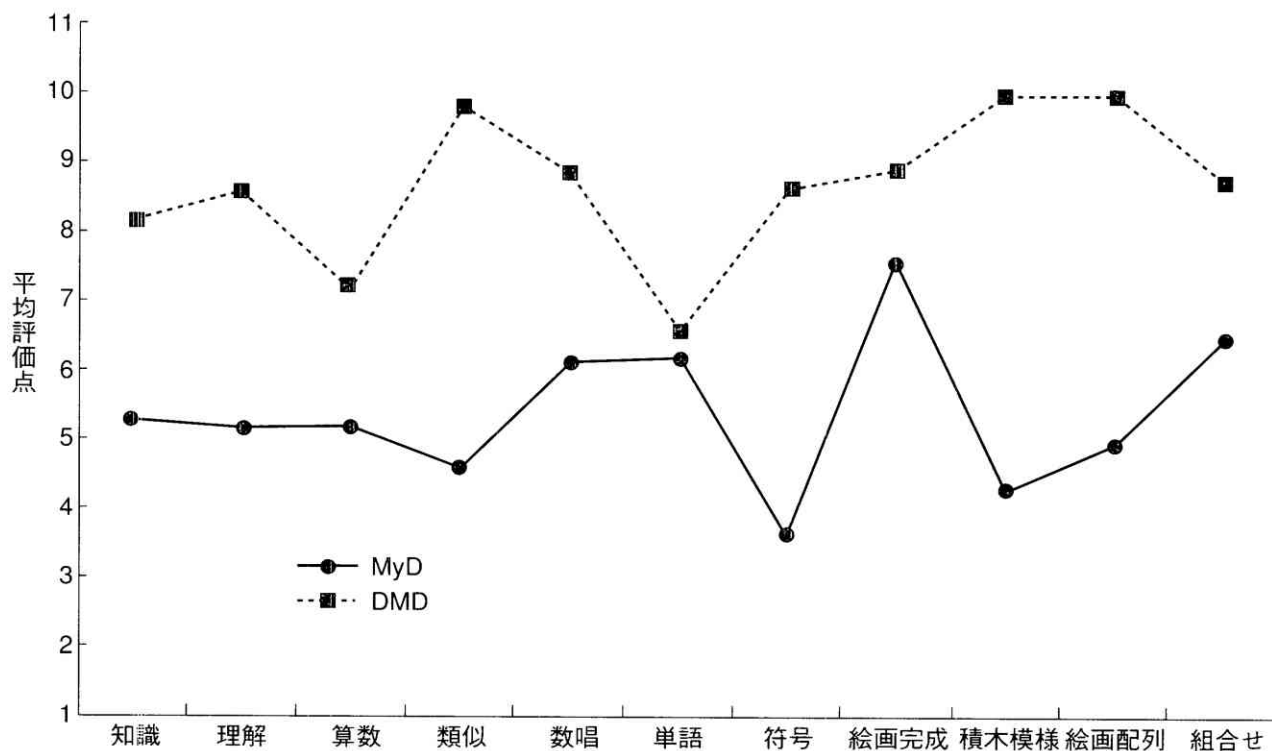


図1 MyDとDMDの下位検査評価点の比較

表2 MyDとDMD間の下位検査項目の有意差検定結果

言語性下位検査						
	知 識	理 解	算 数	類 似	数 唱	単 語
MyD	5.3±1.8	5.2±3.5	5.2±2.0	4.6±2.2	6.1±3.5	6.2±2.1
DMD	8.2±2.6	8.6±2.8	7.2±2.9	9.8±2.8	8.8±2.6	6.6±3.4
t 値	5.110	3.927	3.137	6.288	3.336	0.618
有意水準	$p < .001$	$p < .001$	$p < .01$	$p < .001$	$p < .01$	n. s.

動作性下位検査					
	符 号	絵画完成	積木模様	絵画配列	組合せ
MyD	3.6±2.0	7.6±3.2	4.3±2.8	4.9±2.2	6.4±3.0
DMD	8.6±2.1	8.8±2.2	9.9±3.0	9.9±2.5	8.7±2.2
t 値	7.434	1.321	6.239	6.412	3.338
有意水準	$p < .001$	n. s.	$p < .001$	$p < .001$	$p < .01$

大きな違いはなかったものの、「符号」と「絵画完成」がやや低く、「絵画配列」と「積木模様」がやや高かったのに対し、MyDでは「符号」「積木模様」が低く、「絵画完成」や「組合せ」が高かった。このように、知的水準だけではなく、下位検査プロフィールの特徴も両群で異なっていると考えられる結果であった。

MyDの下位検査評価点について、全下位検査間で被験者内1要因分散分析を実施すると、5%水準で有意差が認められた($F=1.970$, $df=10/118$, $p=.043$)。しかしながら、TukeyのHSD検定による多重比較の結果、5%水準で有意差が認められたのは、例数が少ないこともあり、「絵画完成」と「符号」の間のみであった($p=.029$)。

3. プロフィール分析によって推定される知的特性

MyDについて、藤田・小野(1998)¹²⁾に示されたWAIS-Rのプロフィール分析を適用して、下位検査評価点のパターンから推測される知的特性についての検討を試みた。

言語性下位検査の平均評価点は5.4であり、これと比べ±1.0以上差がみられた下位検査はなかった。動作性下位検査では、平均5.4に対して、「絵画完成」と「組合せ」は1点以上評価点が高く、一方、「積木模様」と「符号」は1点以上劣っていた。この結果をもとにプロフィール分析を行ったところ、表3の通りの特徴が推測された。これらは、いずれもWAIS-Rの結果に基づいた仮説であり、それを支持する証拠が、他の検査結果、行動観察所

見などから得られた場合に、MyDに固有の知的特性であると結論づけることができる。なお、プロフィール分析では、「影響因」についての仮説も得られるが、この影響因は、検査実施場面での被検者のパフォーマンスに影響すると考えられる要因であるので、今回の検討の対象からは除外した。

まず、表3に示された強い能力についての仮説を検討する。「視覚的体制化(視覚刺激を正確に認知する能力)」と「視覚的全体把握(断片を見て全体の視覚的イメージを想起する能力)」は、Mallory, Mishra & Adler(1990)⁹⁾の報告する空間機能の成績の悪さ、飯田・野尻・小笠原他(1989)¹⁰⁾のいう、形の恒常性の低さ、また、野尻・小笠原・中藤他(1988)³⁾が指摘した空間認知が劣ることとは一致しないので、いずれも採用されない。また、「視覚一運動の速さ(視覚的な情報に基づいてすばやく動作で反応する能力)」もMallory, Mishra & Adler(1990)が指摘した「視覚運動協応の弱さ」とは相容れない結果であるので、採用されない。

これら以外の、「有意味画の視覚(人物や物などの有意味な視覚刺激を認知する能力)」「完成状態の予測(行動や作業に先立って、その結果や完成状態を意味的、視覚イメージ的に予測する能力)」「非言語的推理(すでに獲得している知識をもとに、視覚的・空間的な洞察によって課題に対する結論を導く能力)」「遠隔記憶(長期記憶の保持とその想起に関わる能力)」「本質と非本質の区別(複数の応答が可能な課題において、もっとも適切な応答がどれかを見極める能力)」は、これまでのところ、支持する証拠も、反する証拠もないので、採否は保留される。

次に、弱い能力のうち、「モデルの再構成(提示された見本を忠実に模倣してパターンを構成する能力)」と「図形的刺激の視覚(図形・記号のような、意味の捨象された視覚刺激を受容、認知する能力)」は、野尻・小笠原・中藤他(1988)³⁾の報告する立体図形の模写が弱いことによって支持される。同様に、「視覚記憶(視覚刺激を細部まで正確に記憶する能力)」も支持される可能性がある。「視覚的順序づけ(視覚によって得た情報を順序づけて処理する能力)」「系列処理(順序が重要な情報に対し、正しい順序で処理を行う能力)」「継次処理(情報を連続的、逐次的に処理する能力)」は、いずれも、情報を逐次的に処理する能力に関わっている。情報を逐次的に処理するには、短期記憶が重要な役割を果たすと考えられるが、MyDでは、短期記憶の指標であるWAIS-Rの符号が、3.6とかなり低くなっており、以上の3つの能力の弱さが支持される可能性があり、さらに検討が必要である。

「概念形成(概念の蓄積の程度、その概念の正確さ、概念の柔軟な運用)」「抽象的思考(複数の対象の特徴から一般性・共通性を抽出する能力)」「推理(すでに獲得さ

表3 WAIS-Rのプロフィール分析によるMyDの知的特性の仮説候補リスト

強い能力	弱い能力
(ΔS)	ΔW
有意味画の視覚	モデルの再構成*
視覚的体制化	(ΔW)
視覚一運動の速さ	図形的刺激の視覚*
完成状態の予測	視覚的順序づけ
非言語的推理	視覚記憶
視覚的全体把握	系列処理
遠隔記憶	情報の符号化
本質と非本質の区別	数処理の熟練度
	継次処理
	概念形成
	抽象的思考
	推理

MyDのWAIS-Rの結果に、藤田・小野(1998)のプロフィール分析を適用した結果である。

*を付した能力は、支持する証拠があるものである。

れている知識をもとに新しい知識、結論を導き出す能力)「情報の符号化(一度に覚えきれない情報を、体制化、スキーマ等によって覚えやすい形に変換し、課題解決に役立てる能力)」「数処理の熟練度(数を操作する能力)」については、現在までに支持する証拠が得られていないので、採否は保留される。

討 論

1. MyDの知的水準

今回の結果でのMyDの平均FIQは 67.9 ± 11.2 と、黒田(1987)⁸⁾の報告(78.6 ± 14.2)より低くなっていた。VIQ、PIQも、それぞれ黒田(1987)⁸⁾の報告(VIQ 80.0 ± 14.5 ; PIQ 80.0 ± 14.2)に比べ低かった。MyDのIQについてはいくつかの報告があるが、平均FIQで見ると、 64.0 (高井・黒岩, 1992¹⁵⁾)から 105.3 (Franzese, Antonini, Iannelli et al., 1991²⁾)までと、かなりの差がある。

また、今回の結果では、MyDの知能水準は、DMDのそれと比べ、有意に低かった。しかしながら、黒田(1987)⁸⁾によれば、DMDより平均IQは、FIQ、VIQ、PIQとも4前後低いものの、有意差は認められていない。

本研究も含め、これらまでのMyDの知能についての報告では、例数が多くて30に満たないものであるため、母集団を適切に代表した標本抽出ができなかった可能性がある。また、松永(1988)¹⁶⁾によると、MyDでは対象症例の年齢構成、重症度、罹病年数などにより知能低下の現れ方に違いが生ずるといふ。筆者らも、大学を卒業し、企業の営業職として長年勤務したものの、発病後は、知的水準がかなり低下した症例を経験しており、経年的に知的水準が逡減するケースがあるものと考えられる。しかし、その一方で、発病後も大学の教員として勤務したケースもある。したがって、MyDの知的水準については、さらに対象例数を増やすとともに、松永の指摘したような要因を検討するため、同一症例を縦断的に追跡する検討が必要である。

2. MyDの知能構造

(1) 言語性IQと動作性IQのdiscrepancy

言語性IQと動作性IQのdiscrepancyは認められなかった。これは、多くの報告と共通した所見であり(黒田, 1987⁸⁾;高井・黒岩, 1992¹⁵⁾;Franzese, Antonini, Iannelli et al., 1991²⁾;野尻・小笠原・中藤他, 1988³⁾)、MyDの知的特性の一つであると考えられる。DMDでは、WAISの結果を除いて(WAISでは、知能測定上の問題によってPIQが見かけ上低下していると考えられている;小笠原, 1999¹⁴⁾および小野, 1997¹⁷⁾を参照)、PIQ優位のdiscrepancyが認められており、同じ筋ジストロフィーでも知的特性が異なる可能性がある。

(2) 下位検査評価点

今回の結果では、MyDの下位検査評価点は、「単語」「絵画配列」「積木模様」がやや高く、「類似」「符号」「絵画完成」が低くなっていた。これに対して、黒田(1987)⁸⁾は、「理解」「絵画完成」「絵画配列」で評価点が高く、「単語」「積木模様」「組合せ」において評価点が低いと報告しており、このように見る限り、今回の結果とは異なっていた。しかしながら、黒田(1987)と今回の下位検査平均評価点で、1点以上差があったのは、「知識」「理解」「類似」「単語」「符号」「絵画配列」の6つの下位検査であり、しかも、下位検査プロフィールのパターンは、一部を除いてよく似ていた。このことから、下位検査評価点の特徴は、今回の結果と黒田(1987)⁸⁾とで異なるとは結論できず、さらに例数を増加して検討を続けることが必要である。

3. プロフィール分析結果からみたMyDの知的特性と療育援助

WAIS-Rの結果をもとに行ったプロフィール分析からは、強い能力については仮説を支持する証拠は得られなかった。一方、弱い能力については、1)「モデルの再構成」「図形的刺激の視知覚」などの視知覚や構成能力の低さ、2)「視覚的順序づけ」「系列処理」「継次処理」などの、情報を逐次処理する能力の低さ、の2つについて支持する証拠があり、これらはMyDの知的特性を示していると考えられた。

知能検査結果をもとにケアや療育の方針を立てる場合には、対象者の得意な、理解のしやすい能力を活かす長所活用型指導(藤田・青山・熊谷, 1998⁸⁾;藤田, 2000¹⁹⁾)が基本である。これは、子どもの場合でも、大人の場合でも、また、障害のあるなしに関わらず、同様である。心理学的にも、苦手な、弱いところを訓練によって改善しようとする短所改善型指導よりも、長所活用型指導の方が有効であることが確かめられている(Krashen, Seliger & Hartnett, 1974²⁰⁾;Pask & Scott, 1972²¹⁾)。しかし、今回のMyDの場合、とくに強い能力には支持する証拠が認められておらず、長所活用型の指導は難しい。こうした場合、弱い能力を、ケアや療育の際に用いると、対象者にとっては理解しにくいと考えられるので、そうした能力を使うことを避ける、いわば短所回避型指導が必要となる。MyDの場合、視知覚や構成能力を用いるような援助、また、情報を逐次的に処理する能力、すなわち、順番に1つずつ処理していくことが必要な援助は、避ける方がよいと考えられる。

今回は、MyDに共通する知的特性についてプロフィール分析で検討してみたが、実際のケアや療育の計画を立てる上では、当然、ケースごとにプロフィール分析を実

施して、個別のケースの特徴を把握していくことが必要である。

付 記

本論文の一部は、小笠原 (1999)¹⁴⁾および小笠原・黒岩・野尻他 (1993)²²⁾にもとづいている。また、本研究は、厚生省神経疾患研究委託費(分担研究者・飯田光男国立療養所鈴鹿病院現名誉所長)によった。

文 献

- 1) 松岡幸彦：筋緊張性ジストロフィーの疫学と臨床症候，神経内科，29，455-460，1988.
- 2) Franzese A., Antonini G., Iannelli M., Leardi M. G., Spada S., Vichi R., Millefiorini M. & Lazzari R. Intellectual Functions and Personality in Subjects with Non-congenital Myotonic Muscular Dystrophy, Psychological Reports, 68, 723-732, 1991.
- 3) 野尻久雄，小笠原昭彦，中藤淳，黒岩長造：筋緊張性ジストロフィー者の知能障害—(1) 図形の認知について—，日本心理学会第52回大会発表論文集，313，1988.
- 4) 米山栄，空野兼次，松岡幸彦，高橋昭，加藤兼房：Myotonic Dystrophyにおける中枢神経障害の臨床的検討—髄液中neuron-specific enolase (NSE)，S-100b，creatine kinase-BB isozyme (CK-BB) を指標として—，臨床神経学，32，572-576，1992.
- 5) 加藤悦子，高橋智，米沢久司：筋強直性ジストロフィー症の知能障害と頭部MRIの検討—海馬萎縮および白質病変を中心に—，臨床神経学，35，859-864，1995.
- 6) 米山栄，本田仁，小長谷正明，飯田光男，高橋昭：Myotonic dystrophyにおける中枢神経病変—頭部CTとMRIによる検討—，臨床神経学，32，969-972，1992.
- 7) 尾野精一：筋緊張性ジストロフィーの中枢神経の病理，神経内科，29，469-481，1988.
- 8) 黒田憲二：筋緊張性ジストロフィー患者の知能，筋ジストロフィーの心理学的研究(筋ジストロフィー症の療養に関する臨床的および心理学的研究班編)，17-20，1987.
- 9) Mallory P., Mishra S.K. & Adler S.H.: Neuropsychological Deficits in Myotonic Muscular Dystrophy, Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 53, 1011-1013, 1990.
- 10) 飯田光男，野尻久雄，小笠原昭彦，岡森正吾，中藤淳，阿部宏之，横山秀子：筋緊張性ジストロフィー患者の認知機能，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63年度研究成果報告書，260-263，1989.
- 11) 品川不二郎，小林重雄，藤田和弘，前川久男(共訳編著)：日本版WAIS-R成人知能検査法，日本文化科学社，1990.
- 12) 藤田和弘，小野純平：WAIS-Rプロフィール分析法—評価点のバラツキを分析する—，日本版WAIS-Rの理論と臨床—実践的利用のための詳しい解説—(小林重雄，藤田和弘，前川久男，大六一志，山中克夫共編著)，日本文化科学社，36-51，1998.
- 13) 小笠原昭彦，中藤淳，野尻久雄，宮崎光弘：WAISによるDuchenne型筋ジストロフィー患者の知能，医療，40，608-611，1986.
- 14) 小笠原昭彦：Duchenne型進行性筋ジストロフィー患者の知的特性に関する研究，名古屋大学大学院文学研究科学位論文，1999(未公刊).
- 15) 高井輝雄，黒岩長造：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，344-345，1992.
- 16) 松永宗雄：筋強直性ジストロフィーの中枢神経症状，神経内科，29，461-468，1988.
- 17) 小野純平：Duchenne型筋ジストロフィーの認知特性，多賀出版，1997.
- 18) 藤田和弘，青山真二，熊谷恵子：長所活用型指導で子どもが変わる—認知処理様式を生かす国語・算数・作業学習の指導方略—，図書文化，1998.
- 19) 藤田和弘(監)：長所活用型指導で子どもが変わるPart 2—国語・算数・遊び・日常生活のつまずきの指導—，図書文化，2000.
- 20) Krashen S., Seliger R. & Hartnett D.: Two Studies in Adult Second Language Learning, Kritikon Litterarum, 2, 220-228, 1974.
- 21) Pask G. & Scott B.C.: Learning Strategies and Individual Competence. International Journal of Man-Machine Studies, 4, 217-253, 1972.
- 22) 小笠原昭彦，黒岩長造，野尻久雄，中藤淳：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，237，1993.
(平成12年11月27日受稿)
(平成13年1月16日受理)

Intellectual Functioning in People with Myotonic Dystrophy

OGASAWARA Akihiko¹⁾, KUROIWA Chozo²⁾, NOJIRI Hisao³⁾ and
NAKAFUJI Atsushi⁴⁾

1) Nagoya City University School of Nursing (Psychology)

2) Iida Women's Junior College (Psychology)

3) Sin-ai no Sato Matsukawa (Psychology)

4) Aichi Prefectural University (Psychology)

Abstract

The present study examined the intellectual functioning in people with myotonic dystrophy (MyD). Nine men and three women with MyD were administered the Japanese Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised (WAIS-R). Their mean Full IQ was 66.4 (SD=15.6) and it was significantly lower than that of Duchenne muscular dystrophy (Mean=82.8, SD=13.4, N=116; DMD). The scaled score of *picture completion* was significantly higher than that of *coding* in MyD people. The scaled scores of nine subtests except *vocabulary* and *picture completion* were significantly lower than those in DMD subjects. Profile interpretation of the scaled scores revealed that a) visual cognition and reproductive abilities such as *reproduction of models* and *visual perception of abstract stimuli*, and b) ability to process information or stimuli sequentially such as *visual sequencing*, *sequential and successive processing* were "weak" abilities for MyD people.

Intellectual functioning in MyD people seems to be lower than that of DMD subjects both in intellectual level and subtests' scaled scores. However, there is no common view on the level of intelligence and the profile of subtests' scaled scores in people with MyD among researchers. Therefore, we need further study on the intellectual level and the pattern of subtests scores of MyD. Another aspect we have to examine is the characteristics of intellectual function of individual MyD person in order to plan their intervention programs.

Key words: myotonic dystrophy, intellectual functioning, WAIS-R, profile interpretation