

ダウン症候群患者の特異な睡眠姿勢について

金沢大学医学部神経精神医学教室(主任 大塚良作教授)

刑 部 侃

(昭和45年10月7日受付)

本研究の一部は、第47回北陸神経精神科集談会、第8回日本児童精神医学会および第71回日本小児科学会総会において発表した。

緒 言

ダウン症候群¹⁾は精神薄弱、特異な顔貌、大きくて皺に富んだ舌、快活な性質などを特徴とする症候群で、従来蒙古症とも呼ばれた疾患であるが、Lejeuneら²⁾³⁾によりG群に属する過剰染色体の存在が明らかにされて以後、ダウン症候群の研究に新たな展開がみられるようになった。

しかし、中枢神経系の神経病理、神経生理学的所見は、この疾患の表わす著しい全身障害に反して意外に乏しく、臨床的には知能発達遅滞、筋緊張低下、協同運動障害、知覚減弱およびモロー反射の欠如などがあげられているにすぎない⁴⁾。

ところで著者は、患者の日常生活を観察中、彼等に特異な睡眠姿勢があり、これを詳細に検討した結果、ダウン症候群に特有な睡眠姿勢であることを知った。

一般に姿勢は意志による意識的な調整の他に皮質下の諸核およびこれらの連絡によって無意識的にもおこなわれており⁵⁾、また深睡眠の状態においても姿勢調整がなされている⁶⁾など、中枢神経系の複雑な機構が姿勢調整に関与しているものと考えられている。

一方、Gesellら⁷⁾やIllingworth⁸⁾は、小児の姿勢を観察することにより神経筋組織の発達程度が推察しうることを指摘している。

そこで著者は、ダウン症候群患者の特異な睡眠姿勢について報告し、諸種の検索からえた知見を中心にその発現機序に関する二三の考察を加えて、ダウン症候群の診断学および病態解明に役立ちたいものと考えた。

対象と方法

対象は、2歳から27歳までのダウン症候群患者86名(男子53名、女子33名)で、従来知られている臨床症状を基準にして診断されたものである。うち10名では染色体分析を行なった。年齢構成は、2歳～5歳が11名、6歳～10歳が21名、11歳～15歳が32名、16歳～20歳が18名、21歳～27歳が4名である。居住場所は、56名(65%)が精神薄弱者施設、残りの30名(35%)は自宅で、後者のうち13名は通学または通園している。

これらの86名について、まず、睡眠姿勢の観察を繰返すとともに、特異な睡眠姿勢の発現機序を解明するいとぐちをえるため、終夜睡眠ポリグラフを8名に記録して神経生理学的性質を検討した。また、身体医学的立場から、染色体分析、変質徴候、生体計測、筋緊張低下および筋電図、下腿内捻、骨盤X線学的検査、耳鼻科的検査、心肺機能、発育歴などを調べ、知能水準や性格特徴などの精神医学的な面からの検討も加えて、総合的に考察を試みた。

結 果

I. 特異な睡眠姿勢

ダウン症候群患者の睡眠姿勢には、通常の背位や腹位あるいは側位の他に、坐位のまま軀幹を前方へ臥せて一定時間眠る特異な姿勢が観察される。著者はこれを坐臥位(prone, tailorwise position)と名づけた。

形態的には、坐位の相違により次の3群に分けられる。

1) 両側の下腿を交叉せず平行位に置いたあぐら位の状態で軀幹を前方へ臥せた姿勢(写真1a)。

2) 日本式正坐をして股関節を開排位とし、その間へ軀幹を臥せたり、あるいはこの状態で腰を浮かせた

Pathognomonic Sleep Position, "Prone, Tailorwise Position", Newly Found in Down's Syndrome Patients. Tsuyoshi Gyobu, Department of Neuropsychiatry, (Director: Prof. R. Otsuka), School of Medicine, Kanazawa University.

睡眠姿勢（写真1 b）。

3) 股関節を開排位とし膝関節を軽く屈曲位として脚を前へ投げだし、その間へ軀幹を臥せた姿勢（写真1 c）。

なお、軀幹を臥せることなくこれらの坐位の状態で眠っていることもある（写真1 d）。

上記の3群の異常睡眠姿勢を通じて、上肢の位置は、顔面や軀幹の側方あるいは下部と不定だが、左右対称に置かれていることが多い。顔面の向きは一定せず、下顎の挙上も明らかではない。

これらの各種坐臥位のうち最も多く観察されるのはあぐら位の状態で臥せた睡眠姿勢である（図1）。年齢による形態の差は特にない。

なお蛙足位は、調査時点で坐臥位を有していた55名中6名（11%）にみられたが7歳以下の症例に限られていた。

坐臥位睡眠姿勢の出現時期は姿勢の変更が可能となる始歩の前後頃で、正確に発現時期の確かめられた46名についてみると平均2歳11月であった。

この睡眠姿勢の出現率は、86名中、年齢とともに消失した14名を含めて69名、80%である。性別による差はない（性比、97.2）。

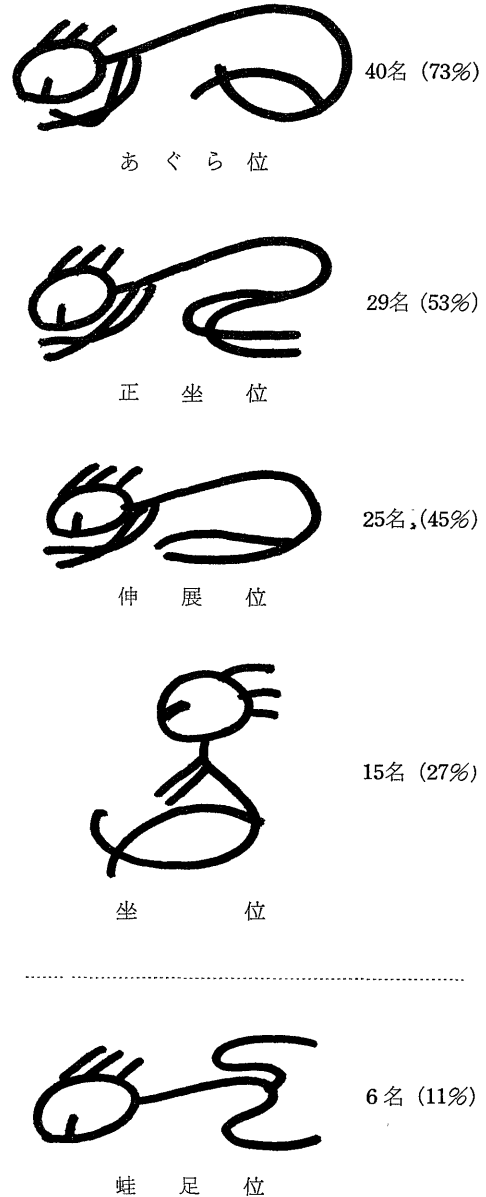
出現頻度は症例により著しく異なり、ある症例では毎晩みられるが、月に数回という症例もある。86名についての調査時点における出現頻度は、毎晩が30名（35%）、時々が25名（29%）、計55名（64%）で、その年齢別頻度を図2に示す。この図からもわかるように、一般に年齢が進むにつれて減少する傾向があり、ある時期から全く消失してしまう症例もある。

持続時間は、数分で終わる場合から数十分におよぶ場合など、個々の症例によって異なりと同時に、同一症例においても時あるいは日によって持続時間に差のみられることが少なくない。

上述したように坐臥位はダウン症候群にきわめて多くみられる異常睡眠姿勢であるが、この他に下肢に限局した奇異な肢位が睡眠中にしばしば観察される。それらを列挙すると、1) 側位で上側の脚を立膝にした状態（写真2 a）、2) 一侧を立膝とし他側をその上に乗せた状態（写真2 b）、3) 側位や背位であぐら位にした状態（写真2 c）、4) 腹位で一侧の足関節を背屈させ第I・II趾間を他側のアキレス腱部に乗せたり、あるいは第I・II趾で足部をベッドに立てた状態（写真2 d）、などである。これらの肢位は86名中53名（62%）にみられた。坐臥位睡眠を有する55名では42名、76%と高率に観察されたが、有しない31名の場合でも11名、35%にみられた。

坐臥位とは別に腹位も彼等の好むいまひとつの睡眠姿勢である。常習的にこの姿勢をとるもの

図1 坐臥位睡眠姿勢の形態別出現頻度



は86名中51名、60%であり、背位で眠る場合は少ない。詫摩と栗田⁹⁾もこの事実を指摘し、16名中12名(75%)が腹位を好んだと報告している。著者の調べた正常対照群602名では68名(11%)、Schütz¹⁰⁾の成人における調査では392名中11名(3%)であり、ダウン症候群の場合に比べて著しい差がある。また、正常対照群では年長となるにつれて漸減しているが、ダウン症候群の場合この傾向は特にみられない(図3)。

II. 終夜睡眠ポリグラフによる坐臥位睡眠の生理学的検査

坐臥位睡眠姿勢がしばしばみられる8名の患者を選び、ポリグラフの検査を行なった。被験者の年齢構成は7歳、8歳、10歳、12歳、13歳、14歳、17歳および18歳の各1名である。

ポリグラフは、脳波、眼球運動(水平方向)、心電図、呼吸および室内の音響を13チャンネル万能脳波計(日本光電 ME-132B)に誘導して終夜にわたり連続同時記録した。各電極からの導出線はまとめて一束とし、5メートルの範囲内で自由に坐ったり歩いたりできるように注意を払った。室内の照明は薄暗い間接照明で、室温は20~25°Cの範囲を保つように調整した。実験は観察を容易にするため夜具などの不要な夏期に

行なった。

1. ダウン症候群における終夜睡眠ポリグラフの一般的所見

睡眠深度の段階づけは、脳波型と眼球運動により行ない、次の6段階とした。

1) 覚醒期(S₀)

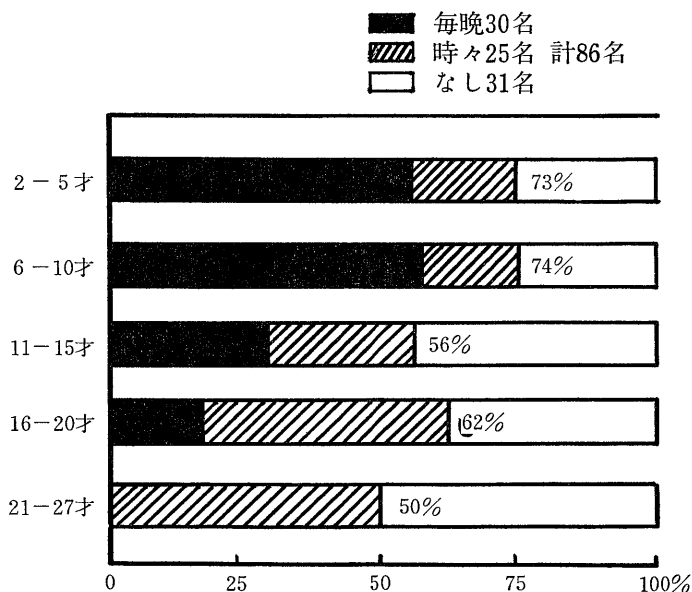
覚醒している状態で、年齢推移とともにθ波の量が減少しα波が基礎波型をなすようになるが、これに中間速波(平井と伊沢¹¹⁾)が混在し、全体として不規則な脳波型である。

2) 入眠期(S_i)

広汎性(7歳と8歳)の、あるいは中心部一前頭部優位(10歳と12歳)の、80μV前後、左右同期した3~6c/s、多くは3~4c/sの律動的な波が持続(7歳と8歳)して、あるいはバースト状(10歳と12歳)に現われるが(図4 a, b)、13歳以上では高振幅徐波をみずに速波を混じた低振幅の徐波を経て次の軽睡眠期へ移行している。ただし、1名(18歳)では中心部一後頭部優位な、80μV前後、4c/sの徐波がみられた。

この時期の水平眼球運動は、ゆるやかなサイン曲線として記録され、入眠期に特有である。

図2 坐臥位睡眠姿勢の年齢別出現頻度



3) 軽睡眠期 (S₂)

不規則な徐波が背景をなし、これに瘤波や紡錘波およびK複合体の出現している時期。なお、Feinbergら¹²⁾はダウン症候群に紡錘波は現われにくいと報告しているが、8名中1名(17歳)を除き7名では普通に出現していた。

4) 中等度睡眠期 (S₃)

記録の10~50%をδ波が占め、これに紡錘波やK複合体が混在している時期。

5) 深睡眠期 (S₄)

記録の50%以上がδ波である時期。

なお、S₂, S₃ および S₄ では眼球運動はみられない。

6) 逆説睡眠期 (Sp)

S₁ と類似した脳波型であるが、8名とも、中心部一前頭部優位の、安定して連続する3~6c/s、多くは3~4c/sの律動的な波型を示し、振幅はS₁よりやや大きく100μV前後である。これらの特徴は各年齢に共通しており、S₁のような年齢による波型の相違は

特にみられない(図5a, b)。

眼球運動は、水平方向の急速な動きとして記録される。

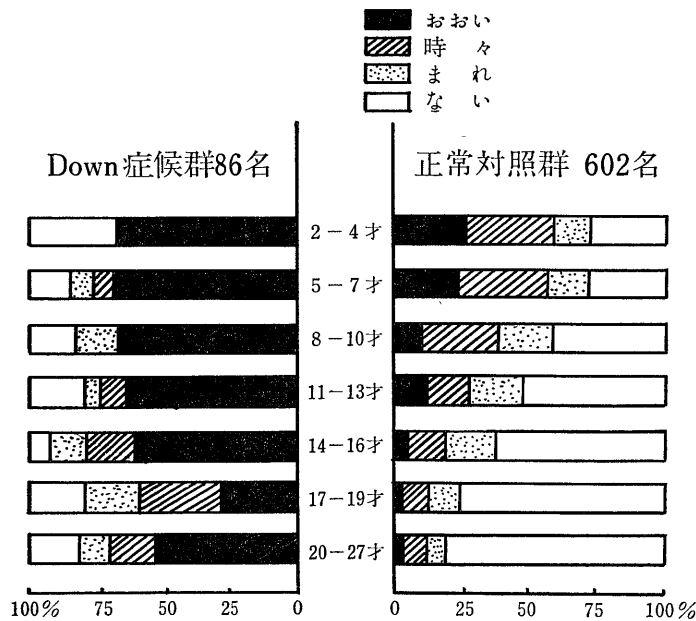
以上に述べた方法により終夜の睡眠経過を具体的に示すと、図6a, bのようになる。

これらの図からわかるように、睡眠の前半と後半では睡眠深度の様相に相違があり、前半では、S₁, S₂, S₃ を経て深睡眠期の S₄ が現われ長く持続しており、これらがひとつの睡眠周期をなして数回繰り返される。睡眠の後半では、S₁, S₂ および Sp が大半を占め、これに夜間の覚醒がしばしば介在するなど、睡眠の周期性という点からみると、前半の場合に比べて規則性が乏しいといえる。

Sp が最初に現われる時期は、Feinberg ら¹²⁾の報告と同じく、8名とも入眠後3時間前後を経過してからで、その後はおおよそ1時間から1時間30分の間隔で比較的規則正しく現われる。1回の持続時間は10分から40分、平均20.8分、全睡眠時間に占める割合は、最高29.1%、最低14.7%、平均20.9%で、正常な児

図3 腹位睡眠姿勢の年齢別出現頻度

睡眠姿勢(腹臥位)



童¹³⁾や成人¹⁴⁾の場合に比べてやや低値である。

心搏数は、S₁ ないし S₂ で最少で、S₃、S₄ と睡眠が深まるほど増加の傾向を示している。最高は Sp である。図 7 a は、睡眠が S₁、S₂、S₃、S₄ と次第に深まる場合をひとつの周期として、8 名のポリグラフ記録から 27 個の周期をとりだし、各睡眠深度における心搏数の推移を、図 7 b は、同じ 27 個を継時的に表示したものである。

このように心搏数の推移を睡眠深度の面から検討してみると、深睡眠期での徐脈化がおこらず逆に増加し

ており(ただし背位では減少傾向を示す)、正常な児童¹⁵⁾や成人¹⁶⁾の場合と異なった結果を示している。

呼吸数の推移も心搏数の場合と同じ傾向がみられ、多い順に記すと、Sp、S₄、S₃、S₂、S₁ となる(図 8 a, b)。背位では睡眠深度の推移に伴う増減はあまりみられない。

2. 坐臥位睡眠時のポリグラフ所見

8 名について各々 1 回の終夜睡眠ポリグラフを記録中、坐臥位睡眠は 4 名に計 16 回観察された。1 回の持続時間は最長 35 分、最短 1 分、平均 14 分で、睡眠前半

図 4 a 入眠期の脳波

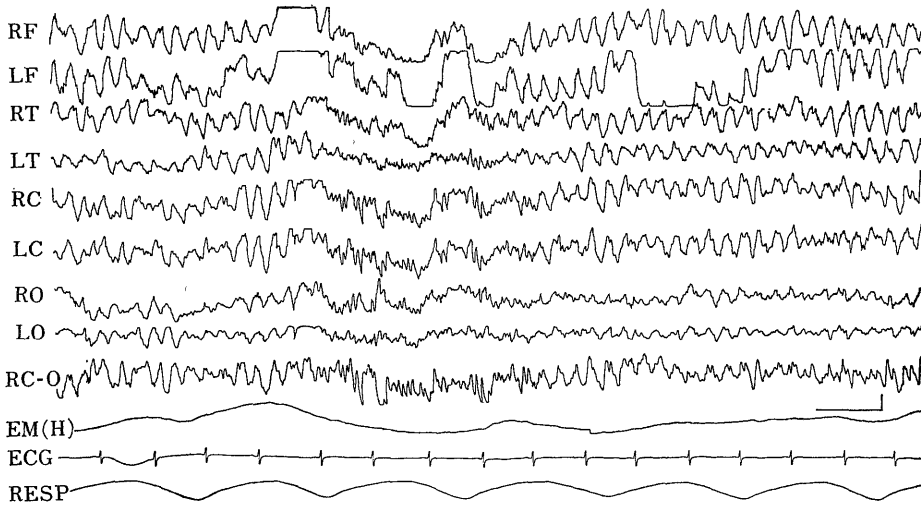
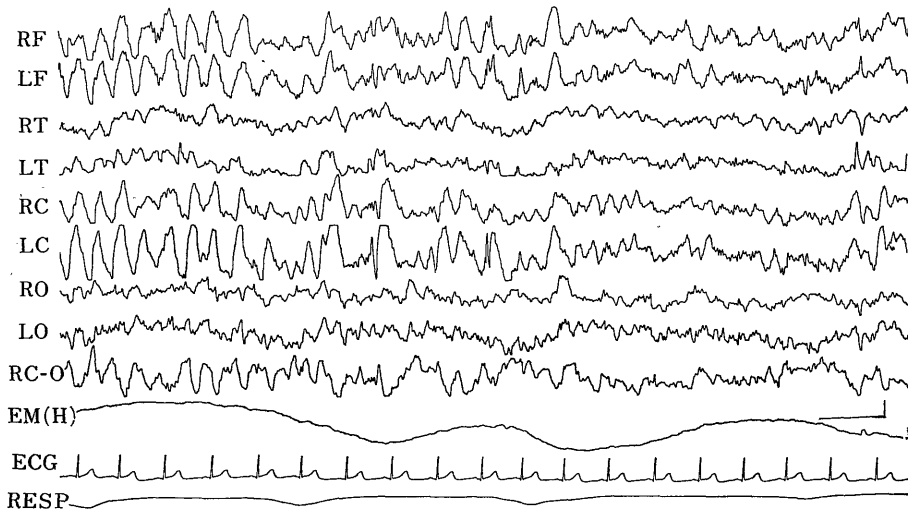


図 4 b 入眠期の脳波



では10分以上持続したが、睡眠深度の推移が不規則な後半では数分以内であった。

睡眠前半にみられた7回の坐臥位の出現時期は、 S_0 からこの姿勢のまま入眠した場合が3回、 S_4 から3回、 S_2 から1回である。坐臥位へ移行した直後の睡眠深度は覚醒状態に近いものであるが、その後の推移は、 S_2 ・ S_3 と次第に睡眠が深まり S_4 が安定して持続している。坐臥位の消失は S_4 の時期で、その経過中に突然生じており、睡眠姿勢は腹位や横位あるいは再び坐臥位などとなる (図 6 a, b, 図 9 a, b)

これに反し、睡眠後半に観察された9回では、うち8回までが数分間で終わる短いもので、夜間の覚醒から引き続き、あるいは S_1 , S_2 , S_p などの時期に生じ、脳波型の変化を特に示さないまましばらくで消失している (図 6 a, b)。

なお、前に詳述した下肢に局限してみられる奇異な肢位は、8名の記録中42回観察されたが、その出現時期は睡眠後半の S_1 , S_2 , S_p が37回 (88%) と大半を占め、数分以内で終わっている。

以上の所見をまとめると、坐臥位睡眠の時期と睡眠

図 5 a 逆説睡眠期の脳波

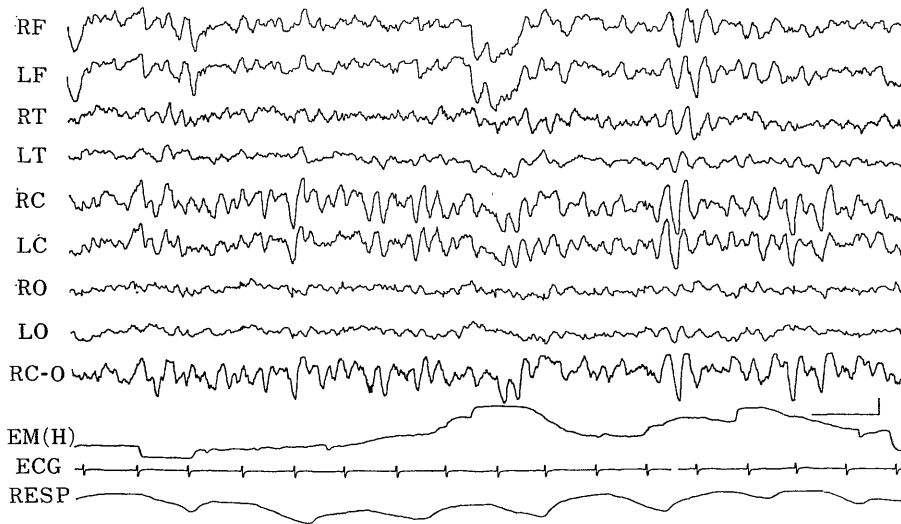


図 5 b 逆説睡眠期の脳波

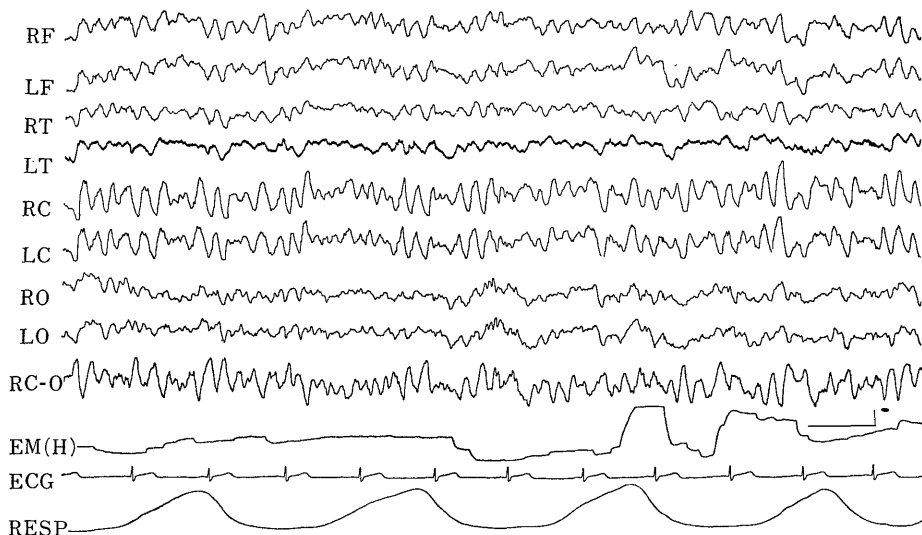


図6 a 一夜の睡眠経過の睡眠姿勢

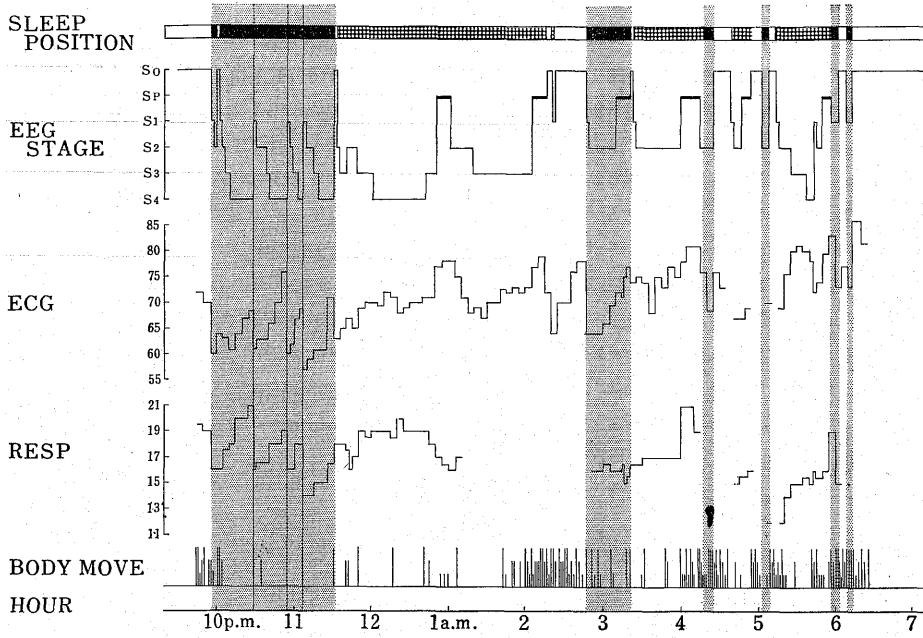


図6 b 一夜の睡眠経過と睡眠姿勢

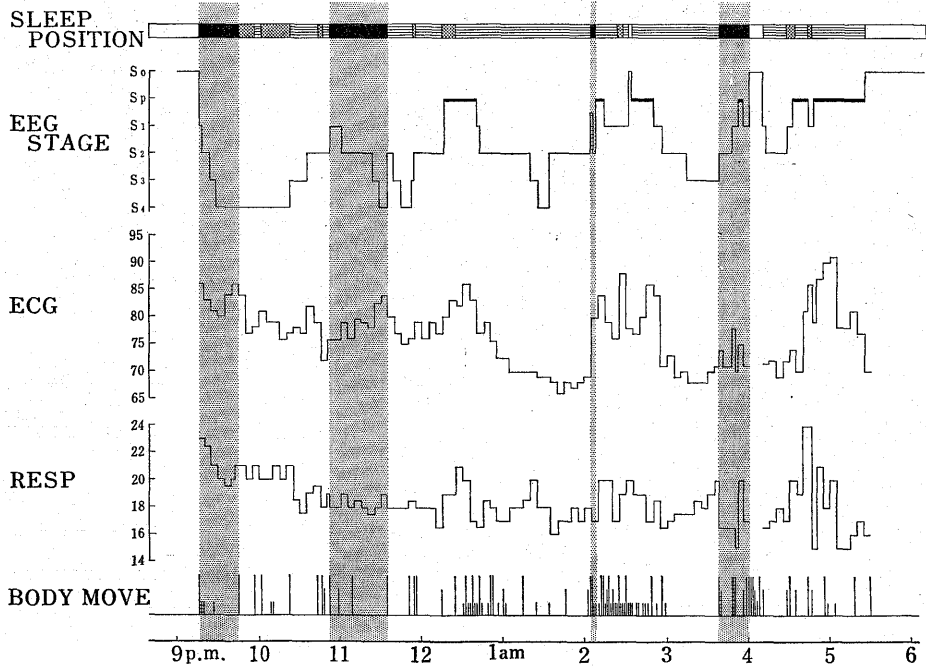


図7 a 睡眠姿勢と心搏数の関係

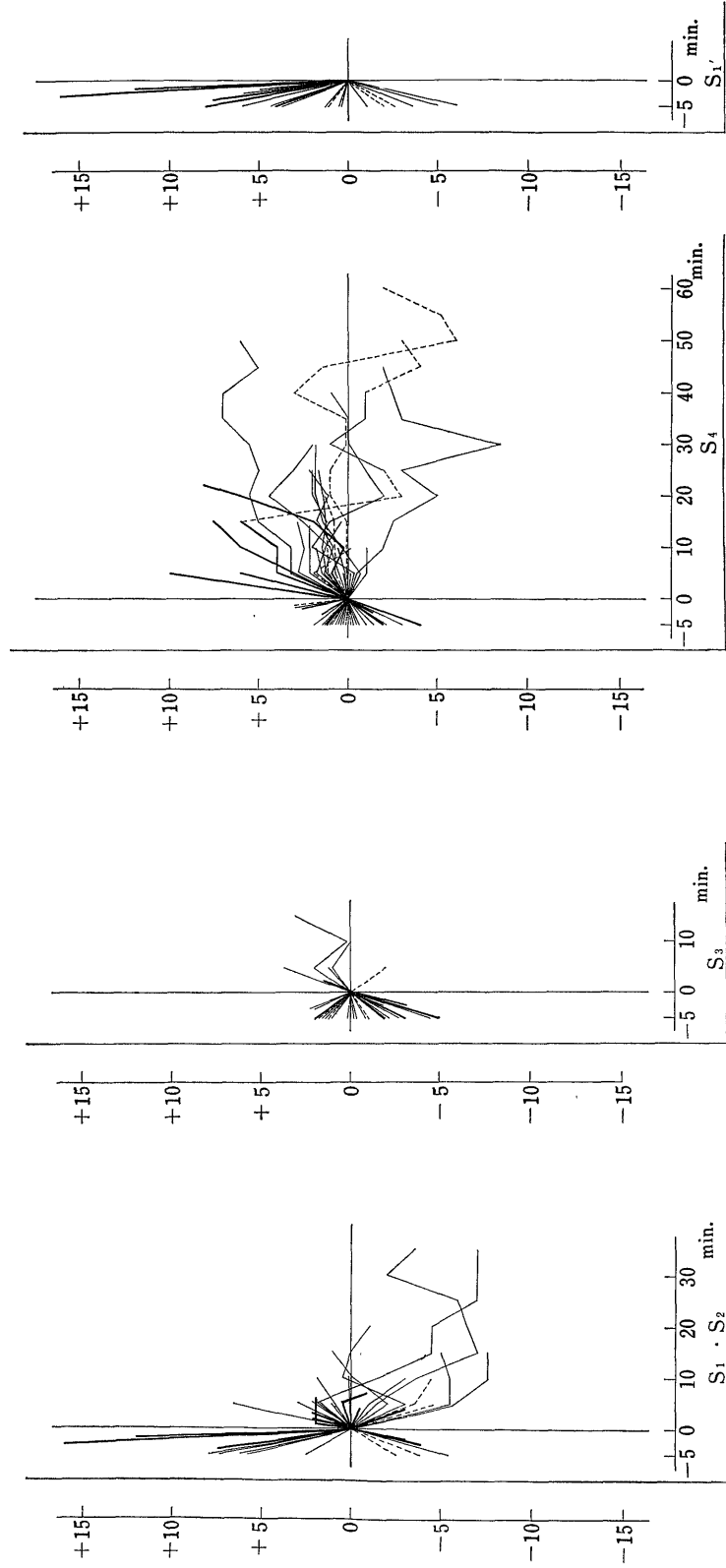
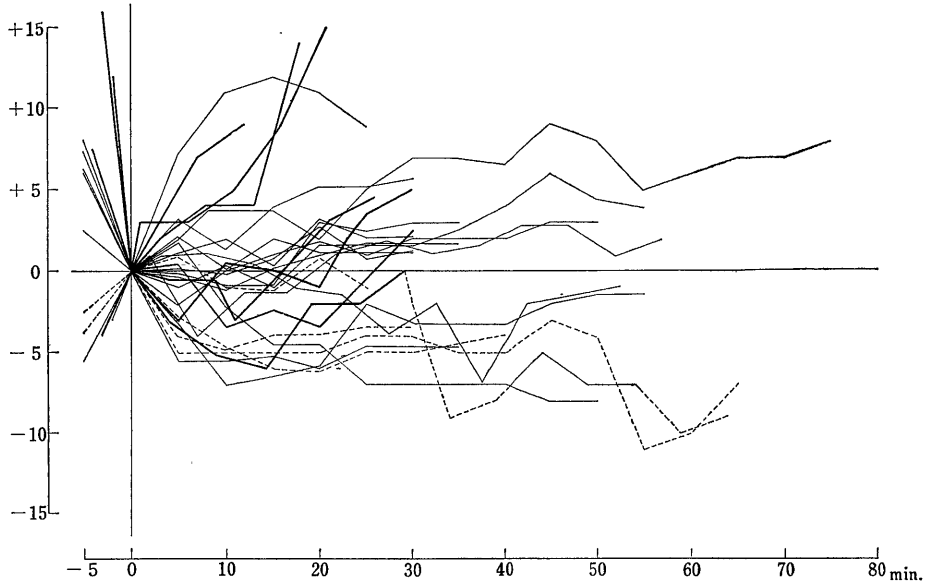


図7 b 睡眠姿勢と心搏数の関係



深度との間には密接な関係があり、睡眠前半の坐臥位は S_0 から引き続いておこるか、あるいは S_4 の時期に生じ、その後は S_1, S_2, S_3, S_4 と次第に深まるひとつの安定した周期をなし、 S_4 の経過中に消失する。後半の坐臥位の生じる時期は S_1, S_2 、あるいは S_p と不規則であり、またその持続も短かい。

坐臥位睡眠時の心搏数は睡眠深度に関係をもっている。すなわち、姿勢が坐臥位に変わると心搏数は著しく減少し（5～15/分）、その後 S_1, S_2 の時期には増加あるいは減少を示し必ずしも一定の傾向はみられないが、 S_3, S_4 と睡眠が深まるに従って増加しており、最高の水準に達したところで坐臥位が消失し心搏数は再び減少する（図6 a, b, 図7 a, b）。

この所見は、他の睡眠姿勢の場合と同様であるが、経過時間に対する心搏数の増加率がより大きいこと、活動水準が最高のところで坐臥位が消失していることなど、考察で述べるように興味ある所見といえる。

呼吸数も心搏数の場合と同様で、深睡眠ほど呼吸数は増加しており、最高値（最低値より3～5/分増加）を示すところで坐臥位が消失する。経過時間に対する増加率も心搏数の場合と同じ傾向がみられる（図6 a, b, 図8 a, b）。

Ⅲ. 身体医学的側面

1. 染色体分析

Lejeune ら²³⁾ は、ダウン症候群患者の線維芽細胞を培養して47個の染色体の存在を明らかにし、1個の

過剰染色体は小型の末端動原体染色体であると報告した。その後の研究で、ダウン症候群の染色体異常には核型の相違により、標準型（standard trisomy）、転座型（translocation）およびモザイク型（mosaicism）などがあり、その発生機構は互いに異なることが細胞遺伝学的に解明されている⁴⁾¹⁷⁾。一方、これらの核型の相違による表現型の異同も指摘されており、モザイク型では異常な染色体構成をもつ細胞の分布の程度に応じて臨床像が異なるとの報告¹⁸⁾¹⁹⁾や、転座型でも標準型と形態的あるいは性格や行動面で相違があるとする研究²⁰⁾もみうけられる。

そこで著者は、坐臥位睡眠を有する5名と従来とも有しない5名の計10名について染色体分析を行なった。方法は、Moorhead ら²¹⁾の変法を用いて末梢白血球培養を行ない、標本作成は air dry method によった。核板分析は20～30個の細胞を写真撮影して詳細に行なった。

分析結果は、10名とも標準型であり（写真3）、転座型やモザイク型、あるいはG群以外の体染色体や性染色体の異常を伴う症例はなかった。すなわち、坐臥位睡眠を示す群とこれのみられない群との間に染色体構成の面からの差違はみいだせない。

2. 変質徴候

変質徴候は、Øster²²⁾、Levinson ら²³⁾、および Hall²⁴⁾ の記載から主要と思われる31項目を選びだし、検索しえた80名についてその有無を調べた。

図 8 a 睡眠姿勢と呼吸数の関係

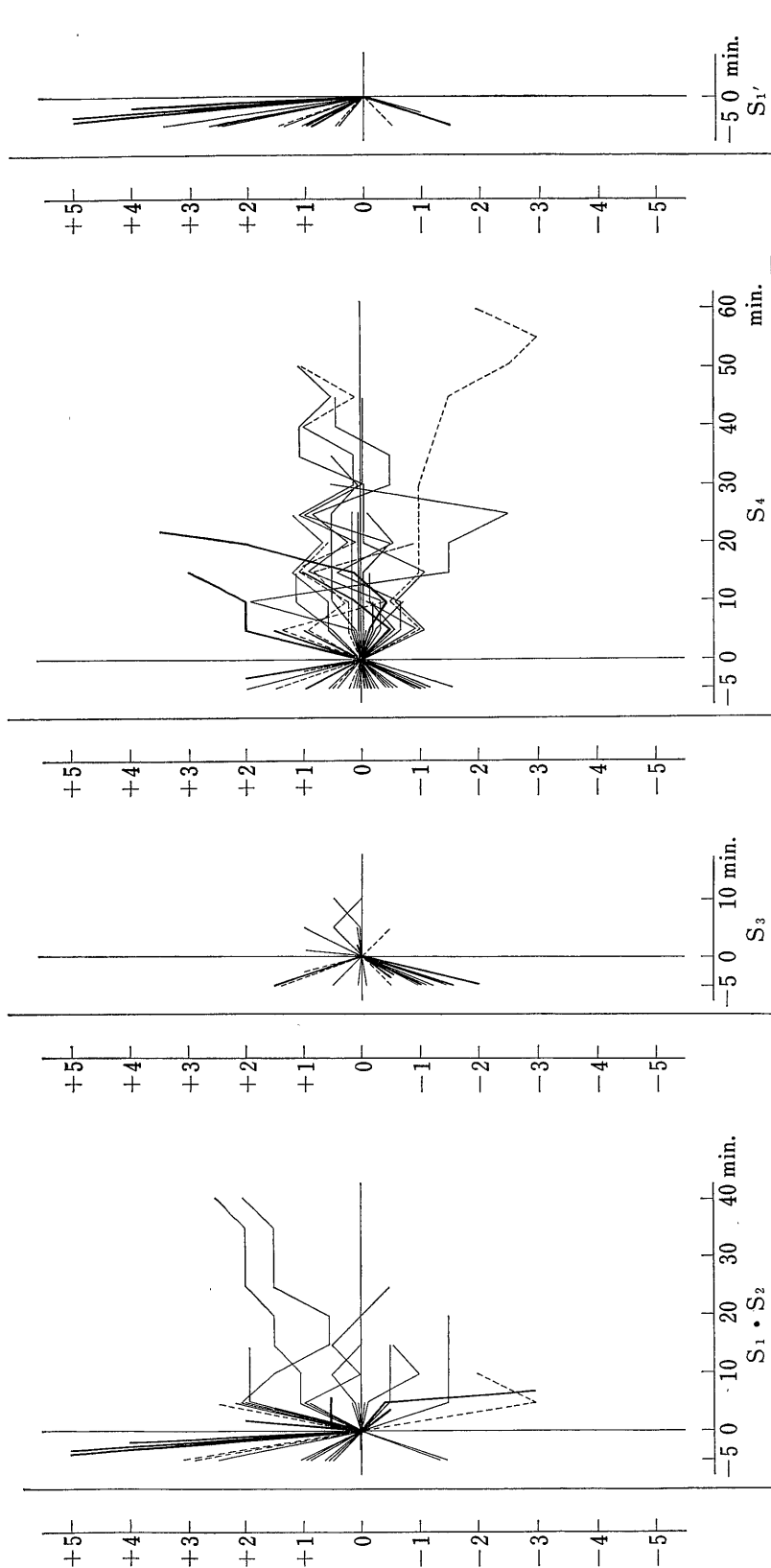
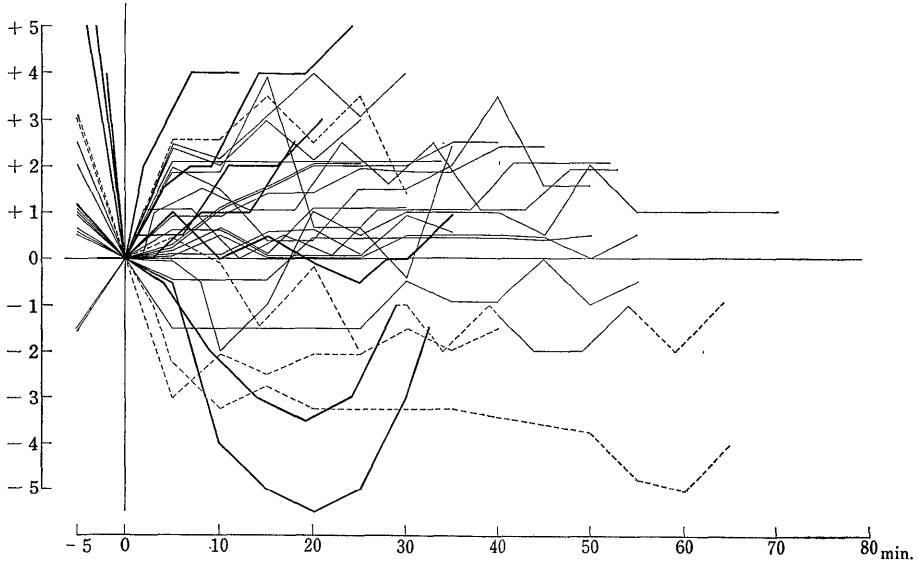


図8 b 睡眠姿勢と呼吸数の関係



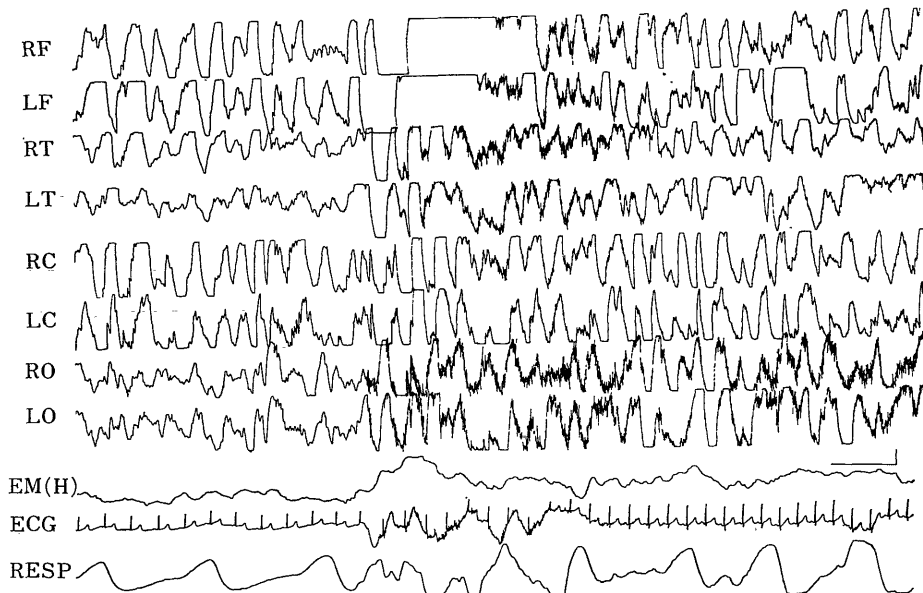
陽性率は全体として平均51.6%であるが、現在坐臥位睡眠を有するものと有しないもの（以下、この組合せをNとする）、および、現在あるいは以前に有したものと従来とも有してないもの（以下、この組合せをnとする）、に分けてそれぞれに陽性率を調べ χ^2 -検定を行なった。しかし、N、nともに有意差はなく、また、各項目についても同様の検定をしたが、第I・

II趾間離開の項目（N: $p < .10$, n: $p < .05$ ）以外には変質徴候と坐臥位睡眠の間に相関はなかった。

3. 生体計測

計測は Martin ら²⁰⁾の方法に従い、その結果を示数として表現した。項目は、比下肢長、比胸囲、比坐高、比体重、Rohres 示数、Pelidisi 示数、頭長幅示数、形態顔面示数、下顎示数および鼻示数の10個で、

図9 a 坐臥位睡眠姿勢消失時の脳波



その値により各々を2~3群に分けて各症例を調べ、前項で述べたNおよびnについての χ^2 -検定を行なったが、有意差のみられたのは頭長幅示数の場合のみで、広顔(niedriges Gesichtsskelette, x-84.9)では坐臥位睡眠が多い(N: $p < .02$, n: $p < .05$)ことをみだしたにすぎない。

4. 筋緊張低下

全身にわたる筋緊張低下の所見は、この疾患の主症状のひとつであり²⁶⁾、運動能力や姿勢一般と密接な関係にあるといえる。しかし筋緊張低下の定義は学者により異なり、また、その評価も電気生理学的方法で客観的に表示することは困難であって、今日においても臨床的観察を基礎としている。

著者は、André Thomasら²⁷⁾の方法に従って、伸びの度(extensibilité)、振れの度(passivité)および硬さ(consistance)について調べ、これらを総合して、筋緊張低下の著しいもの、中等度のもの、軽度ないし正常範囲内のものの3群に分類し、76名について坐臥位睡眠姿勢との関連性を検討した。

著しい低下を示す31名では25名(81%)、中等度の25名では15名(60%)に坐臥位がみられるが、軽度ないし正常範囲内に属する20名では11名(55%)であり、筋緊張低下の程度が強いほど坐臥位が現われやすい傾向を示している。

5. 筋電図学的検査

坐臥位睡眠時に背部、大腿部などの諸筋を表面電極

により検索したが、筋活動電位は記録されなかった。

6. 下腿内捻

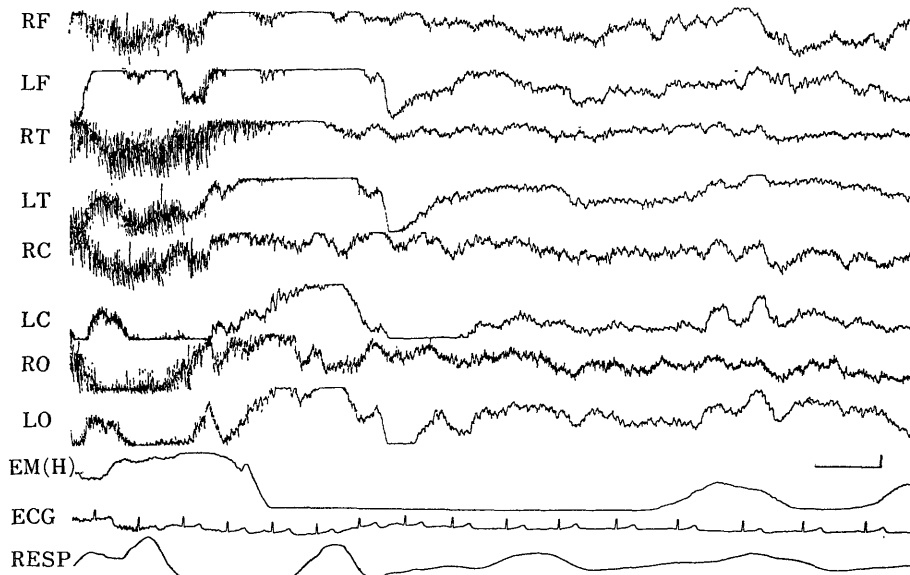
被験例の多くに下腿内捻がみられ、その明らかなものは80名中60名(75%)であった。ダウン症候群におけるこの所見の記載はみあたらない。

内捻は対称的で、主に膝と足との間および踵と足趾との間で生じており、下腿は外方に凸の変形を示す。膝蓋骨を前方に向けてと足は内方へ向き、外旋して膝蓋骨を外方へ向けると足は真直前方を向く(写真4a)。X線上、下腿軟部陰影は外側凸状を呈するが、脛腓骨に彎曲はみられない(写真4b)。内捻の程度が強い場合はうちわで歩くこと(in toeing, pigeon toe)が多い。

一般に正常な胎児や新生児では脛骨内捻を示すが、生後半年に至ると9°の外捻、6歳頃には成人の外捻値に達するという²⁸⁾²⁹⁾。しかし、正常児でも下腿内捻の存続することがあり、Thelanderら³⁰⁾は睡眠姿勢との関係を調べて膝胸位(knee-chest position)の習慣があると下腿内捻が高率であることを報告し、また、Hutterら³¹⁾は日本人の下腿内捻が高頻度であるにもかかわらず米国在住の日系二世では少ないことより環境要因がその発現に影響していることを明らかにしている。

ダウン症候群における下腿内捻についても、睡眠時の坐臥位や覚醒時のあぐら位などによる影響は大きいものと思われる。しかし、80名について下腿内捻と坐

図9b 坐臥位睡眠姿勢消失時の脳波



臥位やあぐら位の有無との関係を検討したが特に相関はなく、また、年齢に伴う変化も乏しいことをあわせて考えると、その成因を単なる習慣的な外力の影響にのみ求めるより、むしろこの疾患が有するひとつの変質徴候と考えた方が妥当と思われる。

7. 骨盤X線学的検査

Caffey ら³²⁾³³⁾ は、ダウソ症候群患児の寛骨臼角、腸骨角および腸骨指数の値が対照群に比べて小さく、この疾患に特有の所見であることを報告した。そこで著者は、これらを計測して坐臥位睡眠の有無との関係を検討したが相関はなかった。

ところで、Caffey ら³³⁾ はダウソ症候群に外反股の傾向があることを指摘している。既述したように坐臥位における股関節は開排位にあるが、一般に外反股ではこの肢位をとりやすいといえる。しかし、坐臥位を有するもののうち検索しえた34名についてみると外反股は4名(Lange の診断法による)にすぎず、坐臥位を好む理由を外反股に求めることはできない。

8. 耳鼻科的検査

鼻疾患や咽頭疾患などのために口呼吸を強いられた場合の睡眠姿勢は腹位が多い³⁴⁾³⁵⁾など、耳鼻科的疾患の睡眠姿勢におよぼす影響が知られている。しかし、22名(5歳~13歳)についての検索結果では、口蓋扁桃肥大は5名にすぎず、咽頭扁桃肥大はみられなかった。慢性鼻炎は14名(64%)と高率であったが外呼吸障害の明らかなものはいなかった。

ところで、彼等の多くは習慣的に開口しており、鼻骨や上顎骨などの発育不全⁴⁾ともあいまって、特定の姿勢時に外呼吸障害をおこす可能性も考えられるが、この問題については後に考察する。

9. 心肺機能

心肺機能に障害がある場合も、その病的状態が特定の睡眠姿勢を招来することがあり、例えば、心臓痛があると右側位で眠ることが多く¹⁰⁾、軽度の心不全では左側位をとりやすい³⁶⁾といわれている。小児の炎症性呼吸器疾患では痰の喀出が容易な腹位での睡眠が多いとの報告もある³⁷⁾。

そこで著者は、54名の患者について、胸部X線写真、心電図、心音図を調べ、打聴診所見ともあわせて総合的に心肺機能を判断した。各検査ではかなり高率に異常所見がみられたが、その多くは機能的なものであり、総合診断で明らかに異常とされたものは7名であった(心室中隔欠損症4名、僧帽弁閉鎖不全症1名、診断保留2名)。以上の所見を坐臥位睡眠との関係から検討したが、心肺機能の障害がこの姿勢を招来しているとすることはできなかった。

10. 発育歴

出生時の両親の年齢とその年齢差、在胎期間、生下時体重、乳児期の栄養法、始歩および発語の時期、罹病傾向について調べ、Nおよびnについて坐臥位睡眠との関係を検定したが相関はなかった。

IV. 精神医学的側面

1. 知能水準

知能検査は主として鈴木・ビネ法によったが、社会能力発達テストなどの諸検査結果から総合的に判断した場合もある。84名についての結果は、IQ: 19以下、8名(9%)、IQ: 20~40、56名(67%)、IQ: 41以上、20名(24%)であった。

これらの結果と坐臥位睡眠との間に相関はなかった。

2. 性格特徴

ダウソ症候群患者の性格特徴は“理想の花婿(Prince Charming)”という言葉で表現されているように、陽気で、開放的で、誰にでも情愛を示し、素晴らしい機敏力をもっているなど、一般精神薄弱者とはかなり趣を異にしている。しかし彼等の日常生活を詳細に観察すると、情動障害のために適応が困難な状態にある症例もみうけられ、文献的にもいくつかの報告³⁸⁾³⁹⁾がなされている。

そこで著者は、76名について性格特徴を調べ、多動的、攻撃的、強情などの外向的傾向の強い場合と、不活発、無関心、非社会的などの内向的傾向の強い場合とに分けて検討した。総合的にみて著しい情動障害を呈していたものは、外向型4名、内向型8名の計12名(16%)であった。

しかし、これらの極端な性格特徴をもつ群と残余の群との間で坐臥位睡眠の有無を検討したが、両者に有意の差はみられなかった。

考 察

ダウソ症候群患者に観察される坐臥位睡眠姿勢についてはその文献がみあたらず、ただ類似の記載が先端疼痛症、変形筋緊張異常症などの症例報告⁴⁰⁾⁴¹⁾でみられるにすぎない。

年齢および性比の対応した対照正常者602名中、ダウソ症候群患者にみられる坐臥位睡眠姿勢は1名もみられなかった。ただ蛙足位あるいは膝胸位などの異常睡眠姿勢をみるものは、正常者群にも常習となっている4名を含めて25名(4.2%)あったが、その出現率はダウソ症候群の坐臥位の場合の80%に比して著しい差がある($p < .01$)。ダウソ症候群を除く、いわゆる精神薄弱者群(重症心身障害児を含む)1408名および

floppy infant 27名中でも坐臥位はなく、これ以外の異常睡眠姿勢が前者では22名(1.6%)後者では2名(7.4%)みられたにすぎず、性染色体の異常であるTurner症候群2名およびKlinefelter症候群1名ではみられなかった。しかし、後述するように、坐臥位とその他の異常睡眠姿勢とは股関節が内転していたり、膝関節が軀幹の下に位置しているなど明らかに異なっており、坐臥位と同様の睡眠姿勢をダウン症候群患者以外からはみだしえなかった。なお、既述した下肢に限局する奇異な肢位をとるものもいなかった。

一般人は誰でも自分の好みにあう睡眠姿勢をいくつか持っているが、すでにJohnsonら⁴²⁾が指摘したように、それらはいわば各人の鏡像であると表現することができよう。

ダウン症候群患者において好まれる睡眠姿勢は坐臥位や腹位であり、また、つまさき立ちなどの奇異な肢位がみられることなど、彼等の鏡像がその疾患に特有のものであることは既述したとおりである。この事実は、ダウン症候群の診断学に役立つと同時に、この疾患の病態を考えるうえにも興味ある問題を提示しているといえよう。以下、えられた所見を中心に検討を加え、発現機序に関する考察を試みたい。

1. 坐臥位と蛙足位(frog-leg position)および膝胸位(knee-chest position)との相違

坐臥位がダウン症候群に特有な睡眠姿勢であることはすでに繰返し強調した。一方、蛙足位は、胎生月齢の少ない場合か満期出生児では出生後24時間頃までの分娩ショックの時期にみられる非特異的姿勢であって、とくに睡眠時に限った姿勢とはいえず、筋緊張低下を示す一徴候と考えられている⁷⁾。この姿勢では、骨盤が重力のためベッドに平坦に位置し、下腿は内旋位のため側方へ拡がっているなど坐臥位とは明らかに異なっている(写真5a)。

膝胸位は、後述するように新生児の正常な発達過程において、あるいはうっ血肺などの病的状態でも観察されるが、この場合の股関節は開排位をとらず、膝関節は胸部の方へ引きあげられている(写真5b)。

すなわち、蛙足位および膝胸位は一見坐臥位に類似の姿勢を示すが、その出現様式や形態は坐臥位と本質的に異なっているものと結論しなければならない。したがって、ダウン症候群に特有な坐臥位睡眠姿勢は、他の異常睡眠姿勢と峻別して取り扱わなければ診断学的に意味がない。

2. 坐臥位と睡眠脳波の関連性

坐臥位の出没時期や持続時間は睡眠深度や1晩における睡眠の周期性と密接な関係にあり、この意味では

脳波上に表現される意識水準の変化を反映しているといえよう。しかし、この睡眠姿勢がある一定の脳波型を示す睡眠深度の時のみ観察されるのではない。逆説睡眠⁴³⁾⁴⁴⁾とも無関係である。また、坐臥位消失時の脳波型の変化は、姿勢変更の数秒後に生じており(図9a)、脳波型の変化によって坐臥位睡眠姿勢に変化がおこるとは考えにくい。これらのことは、脳波として示される大脳皮質活動から特別の影響を受けていないことを示しているといえよう。

ところで、坐臥位の出没時期(深睡眠期から覚醒に近い状態への移行期)に坐位のまま上体をおこして前後にゆるする常動運動が生じたり、あるいは大脳皮質活動の最も減弱している深睡眠期に接触刺激を与えると坐臥位が誘発されることがあり、これらの現象と前述の所見をあわせ考えると、坐臥位という特異な睡眠姿勢には皮質機能よりもむしろ皮質下構造に依存するような発生学的に古い反射が関与しているものと推定される。

3. 坐臥位睡眠と心搏数および呼吸数の関係

坐臥位睡眠時の心搏数や呼吸数は睡眠深度とほぼ平行しており、深睡眠期ほど多い。坐臥位の消失する直前にこれらの値は最高を示している。他の姿勢時と比較すると、坐臥位では経過時間に対する増加率や最高値と最低値の差が大きいなどの量的差違があり、また、軽睡眠期から深睡眠期にいたる1回の睡眠周期が平均24.4分であって、他の姿勢時の40.7分に比べてかなり短縮されている。

この背景としては、坐臥位が筋・骨格系に負担のかかる姿勢であり、Kleitman¹⁴⁾のいう筋や関節からのインパルスは増強しており、この姿勢の継続が代謝活動を亢進させ心肺機能に影響を与えている可能性が推定される。いま、一定の姿勢を持続させると、筋肉の痛み、硬直感、不快感などが生じてくるが、Jackson⁴⁵⁾は睡眠中の体動と心搏数の関係を調べて、心搏数の増加は体動の生じる6分前から、とくに30秒前から急速に増加すると述べていることは興味深い。

一方、姿勢の呼吸機能に与える影響も知られており、例えば未熟児を背位から腹位にすると呼吸数は増加するが、これは前胸部や腹部の諸筋がベットの圧迫されて横隔膜運動の補助が困難になるためと解釈されている⁴⁶⁾。一般に睡眠中は腹式呼吸から胸式呼吸へと変る⁴⁷⁾から、前胸部への圧迫が加わる坐臥位では腹位以上に呼吸運動は制限されるといえよう。また、腹腔内臓器の横隔膜への圧迫や腹腔内圧の変化などの影響も考慮すべきと思われる。

いずれにせよ、心搏数や呼吸数が最大に達する時期

に坐臥位が消失している事実は、この姿勢の維持により体内の生体恒常性 (homeostasis) が限界に達していることを示唆しており、生理的諸機能の回復のために姿勢の変更が生じるものと思われる。

4. 臨床的検査結果

著者は主として臨床的立場から各種の検索を行い、坐臥位睡眠の発現機序を明らかにしようと試みたが、この特異な現象の解明に役立つ所見はほとんどえられなかった。

例えば、筋緊張低下の所見は、その程度が年長児ほど軽く、いわば時間症状 (Zeitsymptome) ないしは発達症状 (Entwicklungssymptome oder Entwicklungsmerkmal)⁴⁸⁾ であって、坐臥位睡眠が年齢とともに減少していくことと対応しており、両者間の関連性が予想される。しかし、睡眠中の安息位 (Ruhstellung, rest position) は筋肉系の緊張が弛緩し代謝活動が最低となる肢位であることを考えると、ポリグラフ所見よりみて坐臥位はあまり好ましくない姿勢といえよう。また、筋緊張低下が存在する場合、種々の生理的機能の生体恒常性を維持するうえに坐臥位が有利な睡眠姿勢である根拠も特にもあたらぬ。このことは、floppy infant 27名中ほぼ類似の姿勢の観察されたのは2名にすぎなかったことからもうかがえよう。

ところで、ダウン症候群における咽頭や鼻咽腔は腹背方向に扁平であり⁴⁹⁾、また、筋緊張低下が全身性のものであることを考えると、上気道の軟部組織や粘膜壁が睡眠中に弛緩して気道の狭窄や接触を生じ、その結果として外呼吸障害を招来し、これを軽減する目的で坐臥位をとる可能性も考えられる。しかし睡眠ポリグラフ所見から判断すると、1) 坐臥位睡眠は筋弛緩の著しい逆説睡眠と無関係である、2) 呼吸数の推移は睡眠姿勢の相違よりむしろ睡眠深度の変化に対応している、3) 呼吸数の経過時間に対する増加率は坐臥位で最も大きく、呼吸機能にむしろ負担をかけている、などの理由からその妥当性は少ないといえよう。

一般に外呼吸障害は、上述の原因の他に口蓋扁桃や咽頭扁桃の肥大、鼻閉塞などでも生じるものであり、常習性腹臥位床の成因としてこれらの疾患による機械的障害のための鼻呼吸の障害、すなわち口呼吸を強いられた時に多いと指摘されている³⁴⁾³⁵⁾など、耳鼻科的疾患が睡眠姿勢に影響を与えることが知られている。しかし著者の検索では、Barnes⁵⁰⁾の報告と異なりこれらの疾患は特にみられず、坐臥位睡眠の成因を外呼吸障害に求めることはできない。

すなわち、坐臥位睡眠は単純な物理的要因などによ

って出現するものではなく、未だその本質を明らかにすることはできないが、より複雑な生物学的機構によって支配されていると考えねばならない。この現象を理解するためには次に述べるような発達学的考察も必要であろう。

5. 発達学的考察

個人の発達は受胎に始まる持続的な過程であり、誕生は外的環境が変化するとはいえ全発達過程の途上におけるひとつの出来事にすぎない⁷⁾。姿勢の発達についても、子宮内生活、誕生、子宮外生活へと続く個人の継時的な発達過程の中で把握すべきであろう。すなわち、姿勢は発達とともに分化し、さらに新しい姿勢が生じていくものであって、まぎれなあるいは偶発の産物ではなく、Rabinowicz⁵¹⁾のいう神経筋組織、とくに髄鞘形成の発達を背景にして cephalo-caudal へと進む成熟段階の反映とみなすことができる。したがって、ある段階では正常な姿勢も、別のより進んだ段階でなお存在することは、神経筋組織の発達障害をはじめとする何らかの症候学的意義の存在を暗示している。

このような立場から考察すれば、ダウン症候群患者の坐臥位はその形態が子宮内姿勢ときわめて類似しており、彼等においては出生後も胎生期の姿勢から完全に脱却できず、依然としてその胎児性を保持しており、大脳皮質活動の減弱する睡眠時に姿勢の退行現象が生じているように思われる。黒岩⁵²⁾もこの姿勢を“premature であり、おそらく intrauterine position に近いものであろう”と述べている。

このように、坐臥位を胎生期の姿勢の残存したものと推論する根拠として、1) 形態的に類似している、2) 年齢とともに減少ないし消失する傾向にあり、ひとつの時間症状、発達症状とみなしうる、3) 正常な乳幼児の睡眠姿勢として膝胸位がしばしば観察され⁸⁾ ⁵³⁾⁵⁴⁾⁵⁵⁾、時には3～4歳頃まで存続したり³⁰⁾⁵⁶⁾、いらい乳幼児を膝胸位にするとまもなく快的な眠りに落ち込む⁵⁷⁾など、正常児にも子宮内姿勢と類似した姿勢をみいだしうる、などを挙げよう。

一方、ヒトの姿勢を胎生期の段階にまでさかのぼれば動物の姿勢と似たものとなる。動物界における睡眠の存否や様態は睡眠の定義や特徴づけがあいまいなため一概に論ずることはできないが、各種動物における観察記録が報告されており⁶⁾¹⁴⁾⁵⁸⁾、動物の種類により睡眠姿勢はそれぞれ固有なものとされている。この意味で、Goodall⁵⁹⁾がチンパンジーに坐臥位と類似の姿勢を観察しているのは興味深い。また、Froment⁶⁰⁾は睡眠中の小児における筋弛緩の程度は各筋群で

差があり、四肢筋が軀幹筋より緊張の大きいことを示し、これはヒトの先祖が木に住んでいた頃の遺伝的残存であろうと説明している。さらには、既述したようにダウン症候群では下腿内捻がみられるが、Nachlas⁶⁾は哺乳動物およびヒトの下腿内捻を計測して系統発生・個体発生的にヒトの先祖ほどその程度が強いことを証明している。このように系統発生・固体発生的立場から坐臥位を考えると、それは一種の先祖がえり(atavistic reversion)ないしは发育抑制(developmental arrest)とみることもできよう。

これまで著者は、坐臥位睡眠の発現機序について二三の考察を試みてきた。いま、その背景に子宮内姿勢の残存あるいは先祖がえりや发育抑制を想定するにしても、神経系をはじめとする多種多様の生体機構の機能と関連しているものと思われ、結局は、G群の過剰染色体に由来する異常な生体機構を基盤として発現するものと考えねばならない。

総括および結論

ダウン症候群患者にみいだされる特異な睡眠姿勢について報告し、あわせて終夜睡眠ポリグラフなど各種の臨床検査を行ない、その発現機序について二三の考察を加えた。対象は2歳から27歳までのダウン症候群患者86名であり、えられた結果は次のごとくである。

1. 特異な睡眠姿勢とは、坐ったまま軀幹を前方に臥せて一定時間眠る姿勢のことで、著者はこれを坐臥位(prone, tailorwise position)と名づけた。この姿勢はダウン症候群に特有のものであり、膝胸位や蛙足位など類似の姿勢とは形態的にも病態的にも明らかに異なっている。なお、下肢に限局して奇異な肢位がみられ、また、腹位の睡眠姿勢を好むことについても記載した。

2. 坐臥位睡眠姿勢の出現時期は始歩の前後で、出現時期を明確に知りえた46名についてみると平均2年11月であった。出現率は86名中、幼少時に消失した13名を含めて69名、80%で、性別による差はない。出現頻度は症例により毎晩あるいは月に数回といろいろであるが、年長となるに従い減少する傾向にあり、時間症状ないしは発達症状とみなすことができる。

3. 8名の終夜睡眠ポリグラフを検討したが、坐臥位睡眠に特有の脳波型や睡眠深度はない。しかし、その出没時期や持続時間は睡眠深度および睡眠の周期性と密接な関係にあった。すなわち、睡眠前半の坐臥位は就寝時から引き続いて、あるいは深睡眠期に現われる。その後は入眠期、軽睡眠期、中等度睡眠期を経て深睡眠期まで持続し、深睡眠期の経過中に消失す

る。一方、睡眠深度の推移が不規則な睡眠後半での出現時期は入眠期、軽睡眠期あるいは逆説睡眠期と一定しておらず、また、その持続も数分以内である。逆説睡眠との間に相関はみられない。

4. 心搏数および呼吸数の変化は、睡眠姿勢よりもむしろ睡眠深度と対応しており、両者の値は深睡眠期ほど高い。坐臥位時の心搏数や呼吸数を他の姿勢の場合と比較してみるとその増加率が高く、また、これらの値が最高に至ると坐臥位が消失しており、体内の生体恒常性の立場から眺めると、坐臥位は生体に負担のかかる睡眠姿勢であるといえよう。

5. その他の各種臨床検査結果からは坐臥位睡眠の発現機序を解明するのに役立つ所見は特にえられなかった。

6. 発達学的観点から、坐臥位が子宮内姿勢に類似していることを指摘し、この姿勢を胎生期の姿勢の残存したものと推論した。また、系統発生・個体発生的立場からみると、それは一種の先祖がえりないしは发育抑制と理解しうる。しかし結局は、坐臥位睡眠を含めて彼等の心身両面にわたってみられるいろいろの痛ましい欠陥は、G群の染色体異常に由来しているものであり、中枢神経機構をはじめとする種々の異常な生体機構を基盤として坐臥位睡眠が発現するものと思われる。

稿を終るにあたり、ご指導、ご校閲をたまわつた大塚良作教授ならびに島岡安雄前教授に心から感謝するとともに、ご教示、ご援助をいただいた金沢大学医学部第三解剖学教室松田健次助教授および同教室の諸氏、同第二内科学教室村上暎二講師、同耳鼻科学教室前坂明男講師、同神経精神医学教室小児グループの諸兄姉にあつくお礼申し上げます。また、本研究に絶えざるご協力をいただいた福井、富山および石川三県下の精神薄弱者施設の方々に深く感謝いたします。

文 献

- 1) Langdon Down, J. : Observations on an ethnic classification of idiots. Clin. Lectures and Reports. London Hospital, 3, 259 (1866).
- 2) Lejeune, J., Gautier, M. & Turpin, R. : Les chromosomes humains en culture de tissus. C. R. Acad. Sci., 248, 602 (1959).
- 3) Lejeune, J., Gautier, M. & Turpin, R. : Études des chromosomes somatiques de neuf enfants mongoliens. C. R. Acad. Sci., 248, 1721 (1959).
- 4) Penrose, L. S. & Smith, G. F. : Down's anomaly. J. and A. Churchill, London, 1966.
- 5) Magnus, R. : Körperstellung, J. Springer, Berlin, 1924.

- 6) **Oswald, I.** : Sleeping and waking. Elsevier, Amsterdam and New York, 1962.
- 7) **Gesell, A. & Amatruda, C. S.** : Developmental diagnosis. Paul B. Hoeber, New York and London, 1956.
- 8) **Illingworth, R. S.** : The development of the infant and young child. 3rd.ed. E. & S. Livingstone Ltd, Edinburgh and London, 1967.
- 9) 詫摩武人・粟田威彦 : 蒙古症 (Mongolismus, Mongolism) について. 内科の領域, 1, 375 (1952).
- 10) **Schütz, F.** : Position of the body during sleep. Lancet, 241, 774 (1941).
- 11) 平井富雄・伊沢秀而 : 蒙古症の脳波. 精神経誌, 66, 166 (1964).
- 12) **Feinberg, I., Braun, M. & Shulman, E.** : Electrophysiological sleep patterns in mongolism and phenylpyruvic oligophrenia (PKU). Psychophysiol., 4, 395 (1968).
- 13) **Roffwarg, H. P. & Dement, W.** : Preliminary observations of the sleep-dream pattern in neonates, infants, children and adults, in problems of sleep and dream in children. International Series of Monographs on child Psychiatry, 2, Ernst Harms, 1964.
- 14) **Kleitman, N.** : Sleep and wakefulness. Univ. Chicago Press, Chicago, 1963.
- 15) 内沼幸雄 : 年少児童の睡眠. 精神経誌, 68, 746 (1966).
- 16) **Asahina, K. & Matsui, R.** : Relationship between sleep EEG and circulatory activities. J. J. Physiol., 12, 124 (1962).
- 17) **Bartalos, M. & Baramki, T. A.** : Medical cytogenetics. William and Wilkins, Baltimore, 1967.
- 18) **Clarke, C. M., Edwards, J. H. & Smallpiece, E. V.** : 21-trisomy/normal mosaicism in an intelligent child with some mongoloid characters. Lancet, 1, 1028 (1961).
- 19) **Rosecrans, C. J.** : The relationship of normal/21-trisomy mosaicism and intellectual development. Amer. J. Ment. Defic., 72, 562 (1968).
- 20) **Gibson, D. & Pozsonyi, J.** : Morphological and behavioral consequences of chromosome subtype in mongolism. Amer. J. Ment. Defic., 69, 801 (1965).
- 21) **Moorhead, P. S., Nowell, R. C., Mellman, W. J., Battips, D. M. & Hungerford, D. A.** : Chromosome preparations of leucocytes cultured from peripheral blood. Exp. Cell Res., 20, 613 (1960).
- 22) **Øster, J.** : Mongolism. Danish Science Press Ltd, Copenhagen, 1953.
- 23) **Levinson, A., Friedman, A. & Stamps, F.** : Variability of mongolism. Pediatrics, 16, 43 (1955).
- 24) **Hall, B.** : Mongolism in newborns: a clinical and cytogenetic study. Berlingska Boktryckeriet, Lund, 1964.
- 25) **Martin, R. und Saller, K.** : Lehrbuch der Anthropologie. Band I. 3. Aufl., Fischer, Stuttgart, 1957.
- 26) **McIntire, M. S.** : Mongolism and generalized hypotonia. Amer. J. Ment. Defic., 68, 669 (1964).
- 27) **André Thomas et de Ajuriaguerra, J.** : Etude sémiologique du tonus musculaire. Flammarion, Paris, 1949.
- 28) **Böhm, M.** : Infantile deformities of the knee and hip. J. Bone. Joint Surg., 15, 574 (1933).
- 29) **Kite, J. H.** : Torsion of the lower extremities in small children. J. Bone. Joint Surg., 36-A, 511 (1954).
- 30) **Thelander, H. E. & Fitzhugh, M. L.** : Posture habits in infancy affecting foot and leg alignments. J. Pediat., 21, 306 (1942).
- 31) **Hutter, C. G. & Scott, W.** : Tibial torsion. J. Bone. Joint Surg., 31-A, 511 (1949).
- 32) **Caffey, J. & Ross, S.** : Mongolism (mongoloid deficiency) during early infancy. Some newly recognized diagnostic changes in the pelvic bones. Pediatrics, 17, 642 (1956).
- 33) **Caffey, J. & Ross, S.** : Pelvic bones in infantile mongoloidism. Amer. J. Roentgenol., 80, 458 (1958).
- 34) **Bajkay, T.** : Die adenoide vegetation im höheren Alter. Arch. Ohr. Nas. Kehlkopfheik., 145, 92 (1938).
- 35) 豊田文一 : 小児期における睡眠時常習性腹位臥床の成因. 日耳鼻, 49, 116 (1943).
- 36) **Leak, W. N.** : Posture during sleep. Lancet, 242, 26 (1942).
- 37) **Anon** : Sleeping positions of children. J. Am. Med. Ass., 168, 1592 (1958).
- 38) **Earl, C. J. C.** : The primitive catatonic psychosis of idiocy. Brit. J. med. Psychol., 14, 230 (1934).
- 39) **Menolascino, F. J.** : Psychiatric aspects of mongolism. Amer. J. Ment. Defic., 69, 653 (1965).
- 40) **Bilderback, J. B.** : Acrody-

nia. Practice of Pediatrics. J. Brennemann and V. C. Kelly ed., W. F. Prior Company, Inc., Hagerstown, Maryland, IV, ch. 20 (1964).

41) **Patrick, H. T.** : A case of dystonia musculorum deformans. Arch. Neurol. Psychiat., 7, 541 (1922). 42) **Johnson, H. M., Swan, T. H. & Weigand, G. E.** : In what position do healthy people sleep? J. Am. Med. Ass., 94, 2058 (1930). 43) **Aserinsky, E. & Kleitman, N.** : Regularly occurring periods of eye motility, and concomitant phenomena, during sleep. Science, 118, 273 (1953). 44) **Dement, W. & Kleitman, N.** : Cyclic variations in EEG during sleep and their relation to eye movements, body motility, and dreaming. Electroenceph. clin. Neurophysiol., 9, 673 (1957).

45) **Jackson, M. M.** : Anticipatory cardiac acceleration during sleep. Science, 96, 564 (1942). 46) **Kravitz, H. K., Elegant, L., Block, B., Babakitis, M. & Lundeen, E.** : The effect of position on the respiratory rate of premature and mature newborn infants. Pediatrics, 22, 432 (1958). 47) **Mosso, A.** : Sui rapporti della respirazione addominale e toracica nell'uomo. Arch. Sci. Med., 2, 433 (1878). 48) **Lesny, I.** : Entwicklungsdiagnostik in der kinderneurologie. VEB Verlag Volk und Gesundheit, Berlin, 1965.

49) **Caffey, J.** : Pediatric x-ray diagnosis. Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1967. 50) **Barnes, N. P.** : Mongolism—importance of early recognition and treatment. Ann. clin. Med., 1, 302 (1923). 51) **Rabinowicz, T. H.** : The cerebral cortex of the premature infant of the 8th month. Progress in Brain Research, 4, 39 (1964).

52) **黒岩義五郎** : 私信による (1968).

53) **Fitzhugh, M. L.** : Sitting and sleeping habits of children. Physiother. Rev., 25, 110 (1945). 54) **Doyle, M. R.** : Sleeping habits of infants. Physiother. Rev., 25, 74 (1945). 55) **Pick, M. P.** : Infants' legs and the sleeping position. Lancet, 26, 1339 (1953). 56) **Knight, R. A.** : Developmental deformities of the lower extremities.

J. Bone. Joint Surg., 36-A, 521 (1954).

57) **Keitel, H. G., Cohn, R. & Harnish, D.** : Diaper rash, self-inflicted excoriations, and crying in full-term newborn infants kept in the prone or supine position. J. pediat., 5, 884 (1960). 58) **柳田為正** : 動物の睡眠. 医学のあゆみ, 59, 913 (1966). 59) **Goodall, J. M.** : Nest building behavior in the free ranging chimpanzee. Ann. NY. Acad. Sci., 102, 455 (1962). 60) **Froment, J. et Chaix, A.** : Tonus statique et sommeil. Rev. Neurol., 1, 874 (1927). 61) **Nachlas, L. W.** : Medial torsion of the leg. Arch. Surg., 28, 909 (1934).

図 の 説 明

図1 坐臥位睡眠姿勢の形態別出現頻度 (55名一調査時点で坐臥位の確認された症例数)

図2 坐臥位睡眠姿勢の年齢別出現頻度 (調査時点におけるもの)

図3 腹位睡眠姿勢の年齢別出現頻度 (調査時点におけるもの)

図4 入眠期の脳波 (一般睡眠姿勢時)

広汎性の (a), あるいは中心部—前頭部優位の (b), 80 μ V 前後, 左右同期した3~4%の律動的な波が持続して (a), あるいはバースト状に (b) 現われている. なお, bでは左中心部優位に左側誘導に棘波をみる

RF: 右前頭部, LF: 左前頭部, RT: 右側頭部, LT: 左側頭部, RC: 右中心部, LC: 左中心部, RO: 右後頭部, LO: 左後頭部, RC—O: 右中心部—後頭部, EM(H): 眼球運動 (水平記録), ECG: 心電図, RESP: 呼吸. 較正は1秒と50 μ V (以下同じ)

a 8歳の男子

b 10歳の男子

図5 逆説睡眠期の脳波

入眠期の脳波 (図4) と類似しているが, 安定して連続する3~4%の律動的な波が中心部—前頭部優位に現われており, 振巾は入眠期の場合よりやや大きく100 μ V 前後である.

これらの特徴は各年齢に共通しており, 入眠期のよくな年齢推移に伴う波型の相違は特にみられない

a 8歳の男子 (図4 a と同一症例)

b 18歳の男子

図6 一夜の睡眠経過と睡眠姿勢 (本文参照)

: 坐臥位睡眠, SLEEP POSITION: 睡眠

姿勢 (■: 坐臥位, ■■■: 腹位, ■■■■: 背位, ■■■■■: 側位, □: 覚醒), EEG STAGE: 睡眠深度 (S₀: 覚醒期, S₁: 入眠期, S₂: 軽睡眠期, S₃: 中等度睡眠期, S₄: 深睡眠期, Sp: 逆説睡眠期), ECG: 心搏数, RESP: 呼吸数, BODY MOVE: 体動 (大: 10秒以上, 中: 5秒から9秒, 小: 4秒以下), HOUR: 時刻 (以下同じ)

- a 14歳の男子
- b 13歳の女子

図7 睡眠姿勢と心搏数の関係 (本文参照)

太線は坐臥位, 点線は背位, 細線は腹位あるいは側位睡眠時の心搏数の推移を5分毎に示す. 縦軸は心搏数の増減, 横軸は経過時間を表わす

- a 各睡眠深度の開始時における心搏数を零とし, その後の増減を示す
- b S₁(S₂) の開始時における心搏数を零とし, その後の増減を示す

図8 睡眠姿勢と呼吸数の関係 (本文参照)

太線は坐臥位, 点線は背位, 細線は腹位あるいは側位睡眠時の呼吸数の推移を5分毎に示す. 縦軸は呼吸数の増減, 横軸は経過時間を表わす

- a 各睡眠深度の開始時における呼吸数を零とし, その後の増減を示す
- b S₁(S₂) の開始時における呼吸数を零とし, その後の増減を示す

図9 坐臥位睡眠姿勢消失時の脳波 14歳の男子

深睡眠期の経過中に突然体動して坐位となるが睡眠深度はなお数秒間同一の状態にある(a). その後, 上体を前後にゆっくりとゆるする常同運動が生じ, 意識水準は覚醒に近づく. 体動の2分後に再び坐臥位となる

- (b)
- a p.m. 11時6分
- b p.m. 11時8分

Abstract

The observer, making a report on the pathognomonic sleep position newly found in Down's syndrome patients, studied its neurophysiological nature, analysing all-night sleep polygrams. Moreover, to discuss the pathogenesis of this phenomenon, the observer made various examinations from the clinical point of view.

The subjects were 86 Down's syndrome patients ranging from 2 to 27 years old. The results were as follows:

1. Down's syndrome patients are accustomed to lie prone in a "tailorwise" position for a certain time during their sleep, and the observer names this peculiar sort of sleeping position a "prone, tailorwise position". This position is exceedingly characteristic and quite different morphologically and pathogenetically from a knee-chest position and a frog-leg position and the like.

The observer also takes notice of a new fact that during their sleep they like to take a "prone, legs straight position" and sometimes show an interesting type of strange positions limited to feet and legs.

2. Their parents already took notice of this position when their children began to walk. The mean age (46 cases) is 2 years and 11 months.

Incidence is 80 per cent (69 of 86). No sex variation is noticed.

As to the frequency of the phenomenon in the night, some patients have every night and others several times a month, but the tendency is observed that the frequency decreases as they grow older. It may be, therefore, possible to consider that the above-mentioned position is a "time symptom" or a "developmental symptom".

3. All-night continuous polygraphic recordings were made on eight patients.

No noticeable characteristic is observed in the sleep EEG pattern and the change of the depth of sleep in the "prone, tailorwise position", but the time of appearance and the duration of this position have close relations to the depth of sleep and the periodicity of all-night sleep. That is, in the first half of the night, this position appears in the stage of deep sleep or is already observed when patients drop off into a sleep, and then the depth of sleep makes one stable cycle—drowsiness, light sleep, moderately deep sleep and deep sleep. Finally it disappears in the

stage of deep sleep. On the other hand, in the latter half of the night when the alternation of the depth of sleep is unstable, it appears in the stage of drowsiness, light sleep or paradoxical sleep and disappears in a few minutes.

There is no relationship between the "prone, tailorwise position" and the paradoxical sleep.

4. pulse rate and frequency of respiration correlate more with the depth of sleep than with the sleep position. In general, these are higher in deep sleep. However, the rate of increase in the pulse rate and frequency of respiration is higher in the "prone, tailorwise position" than in other positions. The "prone, tailorwise position" disappears at the peak of the level of pulse and respiration.

These findings suggest that the "prone, tailorwise position" is likely to disturb the homeostasis of the body.

5. Various examinations made from the clinical point of view show no significant evidences as to the clue to the pathogenesis of the "prone, tailorwise position".

6. From the developmental point of view, it is pointed out that the "prone, tailorwise position" is similar to the intrauterine position and may be regarded as the remainder of the position of prenatal life. From the standpoint of phylogenesis and ontogenesis, the "prone, tailorwise position" may be assumed as a kind of atavistic reversion or developmental arrest.

In conclusion, the fundamental pathogenesis of the "prone, tailorwise position", a part of the various physical and mental defects caused by the chromosomal anomaly of group G, may be found in the field of abnormal functions of the central nervous system and the like.

写 真 説 明

写真1 坐臥位の形態

- a 両側の下腿を交叉せず平行位に置いたあぐら位の状態で軀幹を前方へ臥せた睡眠姿勢
- b 日本式正坐をして股関節を開排位とし、その間へ軀幹を臥せたり、あるいはこの状態で腰を浮かせた睡眠姿勢
- c 股関節を開排位とし膝関節を軽く屈曲位として脚を前へ投げだし、その間へ軀幹を臥せた睡眠姿勢
- d 坐位の状態での睡眠姿勢

写真2 下肢にみられる奇異な肢位 (本文参照)

- a
- b
- c
- d

写真3 染色体分析

坐臥位睡眠を有する5名 ((+) GROUP I~V) および従来とも有していない5名 ((-) GROUP I~V), 計10名の染色体分析結果を示す. 10名とも標準型 (standard trisomy) であり, 転坐型 (translocation) やモザイク型 (mosaicism) の症例はみられない

写真4 下腿内捻 13歳の男子

- a 膝蓋骨を前方へ向けると足は内方を向き, 外方へ向けると真直前方を向く
- b 下腿軟部陰影は外側凸状を呈するが, 脛腓骨に彎曲はみられない

写真5 蛙足位および膝胸位 (本文参照)

Illngworth⁸⁾ から転写

- a 蛙足位
- b 膝胸位

写真 1 a

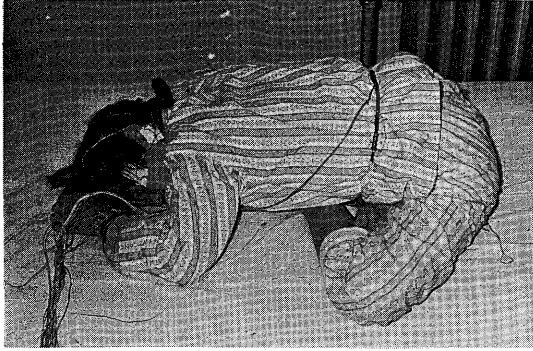


写真 1 b

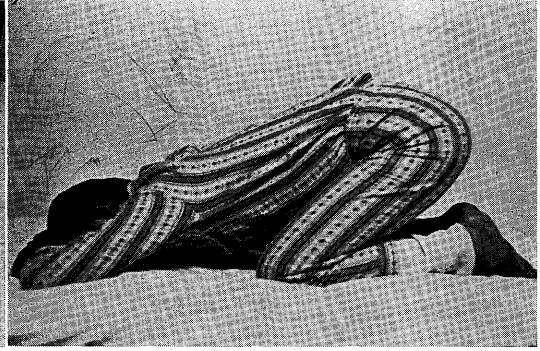


写真 1 c

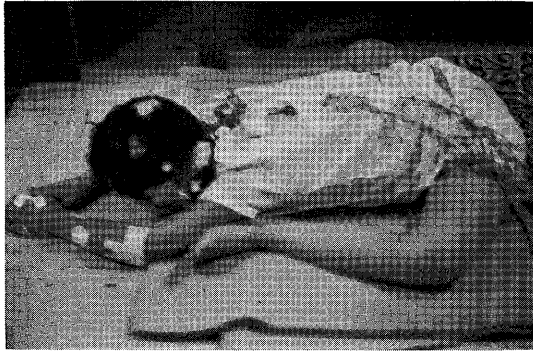


写真 1 d

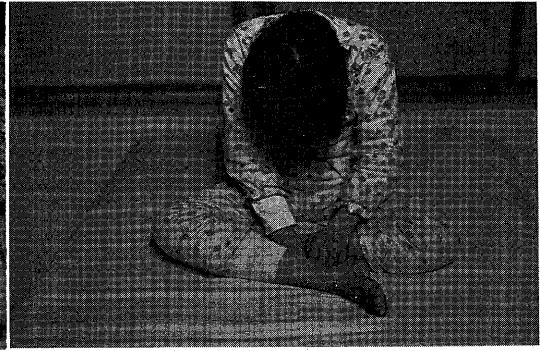


写真 2 a

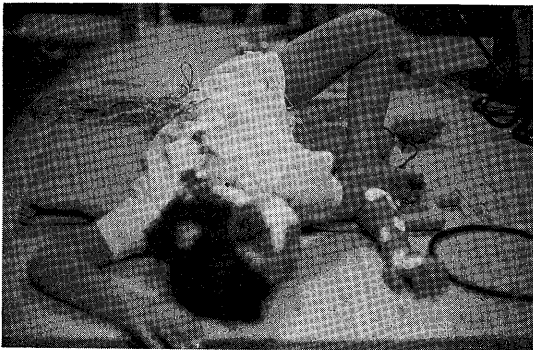


写真 2 b



写真 2 c

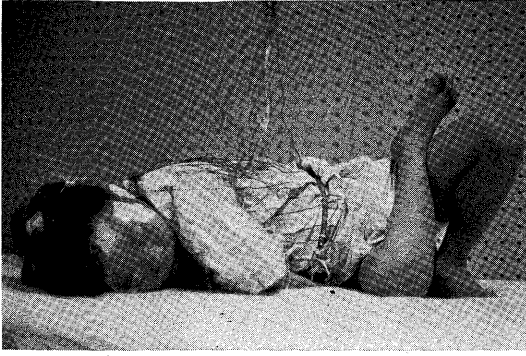


写真 2 d

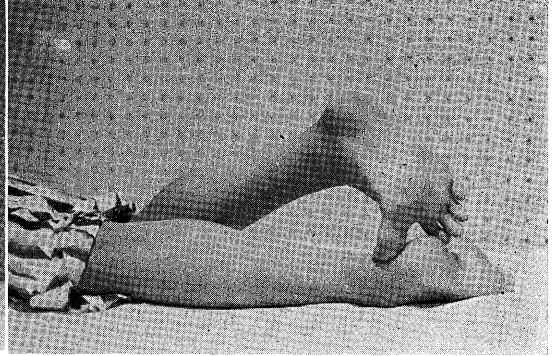
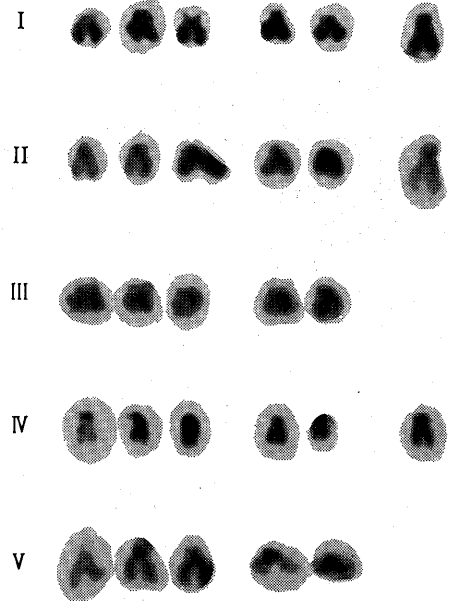
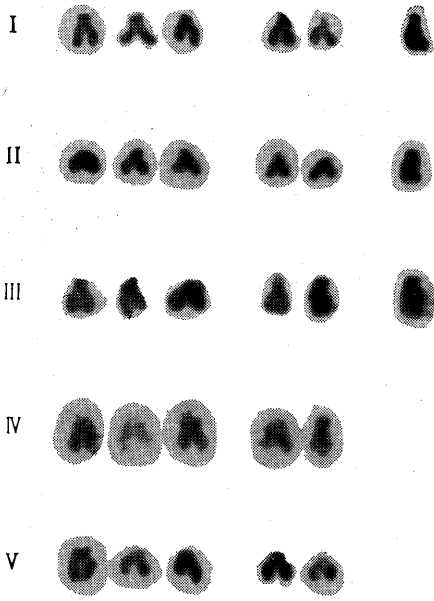


写真 3

(+) GROUP

(-) GROUP



G 21-22 Y

G 21-22 Y

写真 4 a

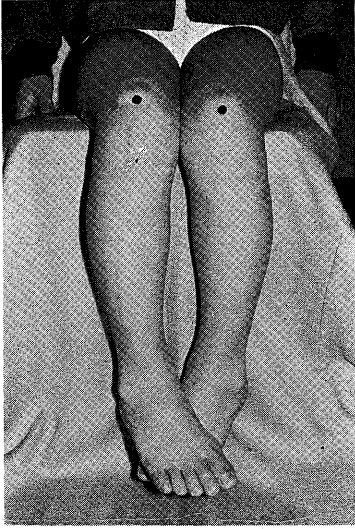


写真 4 b

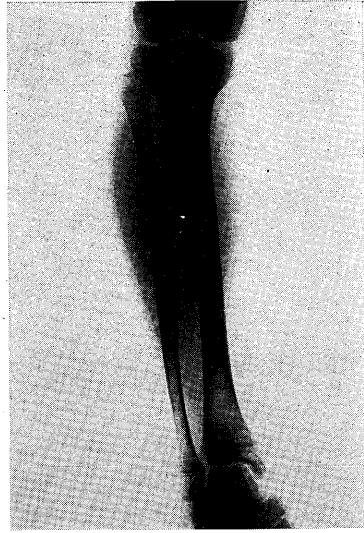


写真 5 a

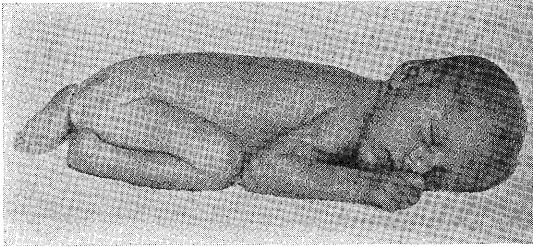


写真 5 b

