Klinefelter 症候群の精神病理学的観察

—とくに non-institutionalized cases について—

東邦大学医学部泌尿器科学教室 松 本 英 亜
(主任: 安藤 弘教授)

PSYCHOPATHOLOGICAL ASPECTS OF KLINEFELTER'S SYNDROME

—With Special Reference to Non-Institutionalized Cases—

Hidetsugu Matsumoto

Department of Urology, Toho University School of Medicine

(Director: Prof. K. Ando)

Interviews, an intelligence test, a personality test and an electroencephalography were given to 13 cases of Klinefelter's syndrome to study the syndrome from a psychoneurological and psychopathological standpoint. All of the above cases are termed "non-institutionalized" as they were not in hospital.

1) A tendency to have a "submissive" or "passive" personality was found to be common in all cases by the interviews, but mental faculties were not found to be lower, and no difficulty in adapting to the society was discerned.

2) The average score on the I.Q. test was 86.5 ± 10.8 . The intellectual faculties of seven cases were slightly or moderately retarded. Eight cases showed a discrepancy between verbal I.Q. and performance I.Q., the scores of performance I.Q. being higher. Also in the subtest, subjects had difficulty with "verbal comprehension" (the vocabulary subtest revealed the lowest scores).

3) There was no specific pattern found in common in the personality test, but the cases exhibited certain neurotic symptoms.

4) In the electroencephalography, there were six normal cases, two within normal limits, two borderline cases and three abnormal cases. Flat waves that revealed no waxing and waning were found in 12 cases. Low frequency waves were often mixed even in the three normal cases. Including two borderline and three abnormal cases, eight out of thirteen cases showed a tendency of low frequency waves.

As mentioned above, there was no case that was admitted to be normal after various psychological tests and electroencephalography. Considering the result of subtests altogether, some psychoneurological abnormalities, including intellectual disorder, were certain to be present. An organic brain dysfunction due to the abnormal sex chromosome complements was therefore indicated.

要旨: いわゆる "non-institutionalized cases" といわれる13例の Klinefelter 症候群について, 問診, 知能検査, 性格検査, 脳波検査を行ない, 本症候群の精神神経学的所見を把握し, 精神病理について検討を加えた。

1) 面接結果では, "おとなしい", "消極的" などの共通した性格傾向がみられたが, 明らかな知的水準の低下, 社会への適応障害は認められなかった。

2) 知能検査では, IQ の平均は 86.5 ± 10.8 で 7 例に軽度ないし中等度の知能障害がみられ, discrepancy も大きく 8 例が言語性 IQ より動作性 IQ に高値を示した。subtest でも「言語理解」領域での困難さがみられ, 単語問題のみ低得点を示した。

3) 性格検査は, 全例に共通した特異的な性格パターンは認められなかったが, 神経症的性格傾向がうかがわれた。

4) 脳波検査では、正常 6 例、正常範囲 2 例、境界 2 例、異常 3 例で、12 例に waxing and waning のない単調な波型がみられ、正常を示した 3 例にも比較的徐波の混入が多く、境界 2 例、異常 3 例を含めると、13 例中 8 例に徐波化の傾向が認められた。

以上のごとく、各種の心理テストと脳波検査では、全て正常とみなされた症例は 1 例もなく、subtest の結果をも併せて考慮すると、知能障害を初めとし何らかの精神神経学的所見はほぼ必発で、性染色体異常を基盤とする大脳の器質的障害が強く示唆された。

結 言

Klinefelter 症候群は、1942 年、Klinefelter, Reifenstein 及び Albright¹⁾によって報告された hypergonadotropic hypogonadism の一特殊型である。

以来、40 年余り経過するが、この間多くの研究と共に本症候群の病因、病態はいくつかの修飾を受け、歴史の変遷を余儀なくされてきた。なかでも細胞遺伝学の応用は、本症候群の病因、病態解明に性染色体構成異常の存在を指摘したばかりでなく、extra X の存在と本症に随伴する各種の臨床症状との関連について多数の研究者の興味を喚起した。

Klinefelter 症候群に伴う種々の臨床症状のうち精神神経症状についての知見は、Zublin (1953)²⁾, Pasqualini ら (1957)³⁾の報告に始まる。Klinefelter ら¹⁾は当初 17~38 歳の 9 例について記載したが、そのうち 1 例に知能低下を伴う hysteria を、1 例に narcolepsy の合併を認めている。しかし、これらの精神神経症状と本症候群との関連については何ら論及されなかった。

その後多くの業績が報告されているが、従来、本症候群における精神神経障害発現に関与する要因として、1) 性染色体異常に基づく大脳の形成異常ならびに中枢神経機能障害³⁾⁻⁹⁾、2) 内分泌代謝の障害によるもの^{1)-2), 10)-16)}、3) gender identity の障害などによる精神力動的要因あるいは環境要因¹⁷⁾⁻²⁰⁾などが考えられてきた。勿論、これらの要因は各々が単独に原因となっているのではなく、相互に複雑に影響し合いながら、臨床症状の発現、病像形成に関与していると考えられる。しかし、現在その主たる要因が染色体異常 (extra X の存在) にあることは異論のないところであるが、本症候群の精神神経症状の発現、精神病理についてはいまだに意見の一致はみられない。

一方、これまでの研究対象のほとんどは、いわゆる “institutionalized cases” といわれる症例で、すでに何らかの精神症状を認めたり、特殊施設などの収容例で、一般の社会人を対象とした “non-institutionalized” な症例についての研究は殆んどみられない。最近、Theil-

gaard (1972)²¹⁾は普通の社会人から発見した 34 症例について、Barker ら (1976)²²⁾は軍隊で発見した 12 例について、河田ら (1977)²³⁾は不妊外来で診断された 13 例についてそれぞれ精神医学的評価を加えている。本研究でも一般の社会人として生活を営んでいる 13 例の Klinefelter 症候群について精神神経学的観察を行ない、諸家の報告と対比しながら “non-institutionalized” な本症候群における精神神経学的所見を把握するとともに精神病理学的意義について検討を加えた。

対象と方法

対象とした症例は不妊あるいは外性器の發育不全を主訴として来院した 13 例の Klinefelter 症候群で、いずれも精神疾患の既往や家系に精神病負因のない、一般の社会人として生活を営んでいる症例である。年齢は 23 歳から 42 歳 (平均 32.9 ± 6.4) で、既婚者 7 例 (1 例離婚)、未婚者 6 例である。個々の症例の年齢、学歴、職業、染色体構成は Table 1 に示した。

これら 13 例の Klinefelter 症候群について、1) 問診、2) 知能検査 (WAIS: Wechsler Adult Intelligence Scale)、3) 性格検査 (Y-G test: 矢田部・Guilford 性格検査、TPI: Todai Personality Inventory, Rorschach test)、4) 脳波検査を行ない本症候群の精神神経学的研究の資料とした。なお、脳波検査は経皮的に皿電極を用い、単極、双極の 13 誘導で、安静時覚醒と過呼吸および光刺激賦活によるものを記録した。

結 果

1. 問診

面接結果では、患者は全体に表情は明るく、控え目だが協調的な態度で、拒否的、攻撃的な態度はみられず、本症に関する自己の病状などをすすんで話しかけてきた。概して rapport は良好で対人接触態度がよく、社会への適応性が十分うかがわれた。

性格傾向は “おとなしい”、“人なつっこい”、“内向的ではあるが友好的である” などが共通した特徴であるが、一方では不安、焦躁、葛藤、欲求不満などの神経症的性格傾向を示す症例がみられた。とくにこの傾向は case 7, 9, 12 に著しく、case 10, 12 では拒否的、

Table 1. Clinical findings in 13 cases of Klinefelter's syndrome

case	age	educational + background	occupation	karyotype
1*. M. H.	35	S. G.	independent enterprise	46, XY/47, XXY/48, XXXY
2*. A. I.	41	J. G.	factory worker	47, XXY
3*. T. T.	31	S. D.	independent enterprise	47, XXY
4*. F. Y.	41	J. G.	driver	47, XXY
5. S. N.	28	S. G.	bank clerk	47, XXY
6. M. O.	25	U. G.	office worker	46, XY/47, XXY
7. T. M.	24	J. G.	factory worker	47, XXY
8. S. K.	32	J. G.	factory worker	47, XXY
9*. Y. Y.	42	S. D.	independent enterprise	47, XXY
10. G. H.	35	J. G.	cook	47, XXY
11*. K. O.	39	U. G.	office worker	47, XXY
12. N. K.	23	J. G.	factory worker	47, XXY
13*. Y. S.	32	J. G.	factory worker	47, XXY

*married
+ J. G. : junior high school graduate
S. D. : senior high school dropout
S. G. : senior high school graduate
U. G. : university graduate

反発的、攻撃的な性格傾向が認められた。
全症例とも面接結果からは明らかな知的水準の低下
や精神疾患の存在はみられなかった。

2. 知能検査

知能検査は検査に非協力的であった case 10の 1 例
を除き12例について施行した。

Table 2に示すごとく、知能指数は67を最低に最高
が101で平均86.5±10.8であった。知能段階を分類する
と、IQ 90～109の average class が 6 例、IQ 80～89の
dull-normal class が 2 例、IQ 70～79の borderline
class が 3 例、IQ 69以下の mental defective class が
1 例であった。case 10の IQ は推定60～70とみられ、
この症例も含めると13例中 7 例（53.8％）に軽度ない
し中等度の知能障害が認められた。high-average class
以上の IQ を示す症例はみられなかった。

言語性 IQ（verbal IQ）と動作性 IQ（performance
IQ）を比較すると、discrepancy は平均8.3±6.5と大き
く、とくに10以上の差のある症例が 4 例(case 6, 7, 11,
12) あった。また両者の平均はそれぞれ85.4±11.3,
90.1±10.4と動作性 IQ が高く、各症例を比較しても
12例中 8 例（66.7％）が言語性 IQ より動作性 IQ に高
い値を示した。

subtest の成績を Table 3にまとめたが、scatter は
全例とも 6 以上で最高が14、平均9.0±2.0と大きく、

Table 2. IQ measurement in 13 cases of
Klinefelter's syndrome

case	total IQ	verbal IQ	performance IQ	discrepancy
1	95	96	95	1
2	81	80	86	6
3	79	75	84	9
4	92	90	96	6
5	99	98	100	2
6	101	107	93	14
7	75	74	87	13
8	95	95	95	0
9	67	73	66	7
10*	60—70	—	—	—
11	93	88	101	13
12	89	78	102	24
13	72	71	76	5
Mean	86.5	85.4	90.1	8.3
SD	10.8	11.3	10.4	6.5

* : assumed IQ
average class 6 cases
dull-normal class 2 cases
borderline class 3 cases
mental defective class 1 case

知能バランスの不均衡が認められた。さらに、各下位
尺度の評価点の平均を比較すると、「単語問題」のみ平
均6.5±3.6と低得点を示したことが注目された。一方、

Table 3. Results of subtest and scatter analysis

case subtest	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	Mean	SD
information	10	8	5	8	11	11	7	9	7	—	8	6	5	7.9	2.0
comprehension	11	11	2	14	12	14	12	11	6	—	9	8	9	9.9	3.3
arithmetic	10	6	7	4	12	10	6	10	9	—	8	6	4	7.7	2.5
similarities	10	7	11	9	11	12	6	9	9	—	11	9	7	9.3	1.8
digit span	9	8	9	6	9	11	5	15	6	—	10	8	6	8.5	2.6
vocabulary	7	2	7	10	9	14	6	6	0	—	3	8	6	6.5	3.6
digit symbol	13	7	7	7	11	9	8	7	6	—	9	10	5	8.3	2.2
picture completion	9	9	7	13	12	13	6	11	7	—	7	10	6	9.2	2.5
block design	8	7	8	11	12	15	9	13	5	—	13	11	7	9.9	2.9
picture arrangement	8	8	12	8	14	8	5	10	5	—	10	12	10	9.2	2.6
object assembly	7	8	10	7	7	6	19	11	4	—	11	15	9	9.5	4.0
scatter	6	9	10	10	7	9	14	9	9	—	10	9	6	9.0	2.0

scatter analysis

Mean SD

verbal comprehension

8.4±3.1

attention

8.1±2.6

perceptual organization

9.2±2.6

visio-perceptual-motor

9.2±3.2

各尺度を4つの尺度群に分けてばらつき分析 (scatter analysis)²⁴⁾を試みたが、「attention」(注意力)では8.1±2.6, 「verbal comprehension」(言語理解)では8.4±3.1と「attention」が低値を示した。しかし, 「attention」, 「verbal comprehension」とも動作性領域の「perceptual organization」(知覚的体制化: 9.2±2.6), 「visio-perceptual-motor」(視知覚運動機能: 9.2±3.2)よりも低かった (Table 3)。

小括: WAISによる知能検査の結果, IQの平均は86.5±10.8で, 13例中7例に軽度ないし中等度の知能障害が認められ, discrepancyは平均8.3±6.5と大きく, 8例(66.7%)が言語性IQより動作性IQに高値を示した。subtestでは, scatterも平均9.0±2.0と大きく, 「単語問題」のみ低得点を示し「言語理解」領域での困難さが認められた。

3. 性格検査

1) Y-G test

13例に行なったY-G testの類型別の結果をTable 4に示した。A類型(Average type)は3例, B類型(Blast type)は1例, C類型(Calm type)は7例(53.8%), D類型(Director type)は2例, E類型(Eccentric type)はみられなかった。各類型別の症例をさらに分析すると, A類型の3例のうちcase 10の症例はeccentricな傾向があるA'型だが, 他の2例はA型であった。B類型を示したcase 12の1例は, B'型で

Table 4. Results of Y-G tests

	Number of cases	Subtype
Average type	3	A : 2 A' : 1
Blast type	1	B' : 1
Calm type	7	C : 6 C' : 1
Director type	2	D : 2
Eccentric type	0	

Co (Lack of Cooperativeness: 協調性がないこと)が著しく高得点を示し, D (Depression: 抑うつ性), C (Cyclic tendency: 回帰性傾向), I (Inferiority feelings: 劣等感), N (Nervousness: 神経質)間のばらつきが大きく, 非協調性の強い情緒不安定な傾向がうかがわれた。C類型の7例は, C型またはC'型であるが, O (Lack of Objectivity: 客観性がないこと), Co, Ag (Lack of Agreeableness: 愛想の悪いこと)間のばらつきが比較的大きく, 安定適応消極的な反面, 社会適応上何らかの脆弱性が示唆された。D類型の2例は, 1例(case 9)が面接結果, WAISなどの所見からもみられるごとく, 自己中心的反応が多く疑似D型と考えられ, D, C, I, NとO, Co, Agにおけるquestion responseが多く, 他者評価では, B'型と判断される症例であった。他の1例(case 11)は典型的なD型を呈した。

小括：全症例に共通した特徴的な profile はみられなかったが，13例中7例（53.8%）がC類型に属し，A類型の3例，D類型の2例を含めると13例中12例（92.3%）に社会適応性が認められた。

2) TPI

TPI も全例について行なった。各尺度別にみて Tscore が60～70と70以上の値を示す症例数を Table 5に示した。妥当性 scale では case 9がNrで Tscore が70以上，case 8がUfで70以上と高値を示したが，全例とも test の教示の理解，各項目の意味の理解は充分

Table 5. T scores for 13 cases of Klinefelter's syndrome

		60 ≤ T < 70	T ≥ 70	Total
Validity Scale	Nr (Non-response)	0	1	1
	Rr (Rare-response)	3	2	5
	Uf (Unfavorability)	2	1	3
	Li (Lie)	3	0	3
	Cr (Correction)	3	0	3
Clinical Scale	Dp (Depression)	3	0	3
	Hc (Hypochondria)	5	1	6
	Hy (Hystery)	1	2	3
	Ob (Obsession)	2	0	2
	Pa (Paranoia)	3	0	3
	Hb (Hebephrenia)	1	3	4
	As (Antisocial)	1	2	3
	Ep (Epilepsia)	1	3	4
	Ma (Mania)	3	0	3
	In (Introversion)	3	0	3

で，不注意やでたらめな反応はみられなかった。

臨床的 scale では，平均 Tscore は Hc が60.3，Hb が59.2とやや高値を示し，各症例別にみても Hc の Tscore 60以上は13例中6例で，Hc，Hb に高値を示す症例が多く，神経症の性格傾向が示唆された。また，Ep の Tscore 70以上が3例，Hy，As に70以上を示した症例がそれぞれ2例ずつみられたが脳波検査，面接などからとくに問題なく，臨床的には正常範囲と考えられる症例であった。

小括：全例に共通した特徴的 profile は認められなかったが，個々の症例についてみると，全く正常な profile を示したものはわずか2例のみで，11例は何らかの scale で Tscore が60を越えていた。

3) Rorschach test

Rorschach test も13例について行なった。各症例の score を，片口の修正 BRS (Basic Rorschach score)²⁵⁾による正常者の反応と比較して特徴的な反応を Table 6に要約した。

反応数 (R) は， 19.2 ± 11.8 と全体に少なく， <20 が10例， <10 が2例で自発性，積極性，創造性の乏しさが示唆された。

反応拒否 (Rej) では， ≥ 1 が6例にみられ，特に=4という症例が2例 (case 4, 10) あった。case 10は比較的検査に非協力で，拒否の態度がみられたが，他の症例では rejection というより failure と考えられるものであった。図版としては，card IX, VII, VI の順に rejection が目立った。

Table 6. Results of Rorschach tests

	Number of cases	Remarks
R < 20	10	R : number of response
Rej ≥ 1	6	Rej : rejection
R ₁ T > 30"	4	R ₁ T : reaction time
R ₁ Tdiff. > 10"	6	R ₁ T(Av.N.C.) - R ₁ T(Av.C.C.)
W% ≥ 60%	8	W : whole response
Dm% > 10%	7	Dm% : Dd + S/Rx100
NewF + % ≤ 70%	10	form level
P ≤ 4	5	P : popular response
M ≤ 2	8	M : human movement response
M* ≥ FM	4	FM : animal movement response
M < FM + m	8	m : inanimate movement
F % > 50%	8	F : form response
FK + Fc < $\frac{1}{4}$ F	10	K : vista response c : texture response
A % ≥ 46%	7	A : animal response
Card VI Shock	11	

*M ≥ 3

初発反応時間(R_1T)も平均 24.0 ± 14.5 と長く、30秒以上の症例が4例あり、警戒心の強さ、抑うつ傾向がうかがわれた。

non-color card と color card 間の R_1T の差 (R_1T diff.) は、 >10 秒が6例にみられたが、4例は color card、2例は non-color card の反応の遅れで、反応性の円滑な表出に欠け神経症的傾向がみられた。

把握型では、 $W\% \geq 60\%$ が8例、 $\leq 30\%$ が1例、 $31 \sim 59\%$ が4例であった。全体に漠然全体反応(vague $W:Wv$)が多かった。また、 $Dm\% > 10\%$ が7例あり、認知の焦点付けがずれていることも想定された。 $NewF+\%$ は、 $\leq 70\%$ が10例にみられ、現実検討力の低下もうかがわれた。

平凡反応(P)では、8例は正常範囲であったが、5例は低値を示し、一般的認知能力あるいは公共的知覚の乏しさが認められた。

決定因子では、 $M \leq 2$ が8例で $M \geq FM$ が4例、 $M < FM + m$ が8例で、何らかの葛藤の存在も示唆された。 $F\%$ では、 $>50\%$ が8例で M が少なく $A\%$ が高いことなどから収縮的統制がみられ、ここでも神経症的傾向がみられた。また、 $FK + Fc < 1/4F$ が10例にみられ愛情欲求に不全感を抱いていると考えられた。

反応内容では、 $A\% \geq 46\%$ が7例でA反応が比較的多く、CR (Content Range) は平均 5.9 ± 2.3 と低値で興味、関心の狭小化も認められた。

体験型では、外拡型2例、内向型2例、両向型3例、両貧型6例で両貧型が多く、この点からも感情表現の

不活発さ、内省性の乏しさ、収縮的統制などが示唆された。なお、内向型を示した case 9 の1例は、M反応の大部分が sex 反応であった。

小括：本症候群全体の反応特徴は、一般的な精神活動が低く、観念内容は貧困で、興味、関心などの生活空間の狭小化が認められ、思考面ではその硬直性とともに、物事を構成的、総合的に把握し難く、漠然とした知覚機能が目立った。慣習的公共知覚力は概して保たれているが、現実検討力はやや低いレベルにある。情緒統制力は弱く、情緒表出に乏しいが、身体的あるいは性的などの特定の刺激に対して過敏な反応を示し、身体的なものへの関心の強さ、自己毀損感情、自己不確実感といわれるものが直接、間接に露呈されやすくなっていた。対象関係様式は受動的で引き込みがちな反面、一方では緊張しやすくなっていた。また、内的統制力、内的想像力に乏しく、情緒表出も少なく、いわゆる収縮的神経症的統制に近似の体験型をみるが、不安、緊張への耐性が低いため、葛藤が表面化しやすいという性格構造が認められた。

個々の症例については、いわゆる良形態で、かつ決定因子も豊富な反応を示した症例はみられなく、13例中11例が card VI で shock 反応を示した。

4. 脳波検査

Table 7に13例について行なった脳波検査の結果をまとめた。13例中正常範囲の2例も含めて8例が正常、2例が境界領域、3例が異常であった。また、1例を除いて12例に waxing and waning のない振幅の乏し

Table 7. EEG findings of 13 cases of Klinefelter's syndrome

		twenties	thirties	forties	total
Background activity	original	2	4	2	8
	irregular	1		1	2
	slow	1	1		2
	sharp		1		1
Slow wave	sporadic			1	1
	train	1	3	1	5
	continuous	1			1
	focus		1		1
Paroxysmal wave	slow burst	1			1
	sharp wave	1			1
Classification	normal	1	3	2	6
	normal range		1	1	2
	borderline	1	1		2
	abnormal	2	1		3

い単調な波型が認められた。

基礎律動は、 α 波の cycle 数は 8 ~ 9 c/s (slow α) が 2 例、9 ~ 10c/s が 4 例、10 ~ 11c/s が 5 例、11 ~ 13 c/s が 1 例、wide range α が 1 例であった。正常を示した 3 例にも比較的徐波の混入が多く、境界 2 例、異常 3 例を含めると 13 例中 8 例 (61.5%) に徐波化の傾向が認められた (Fig.)。また、13 例中 8 例に発作性律動性異常を示すものではないが、sharp like α が後頭優位に出現しており、sharp のみられた症例も合わせると 9 例の高頻度となった。

境界例については、1 例 (case 1) は 8 ~ 9 c/s slow α に、7c/s θ との mixed pattern で基礎律動の徐波化がみられた。他の 1 例 (case 6) は、irregular wide range α に 5 ~ 7c/s train θ の混入で基礎律動の irregularity が認められた。

異常例については、1 例 (case 5) は continuous θ に 8c/s slow α が混入し、基礎律動の徐波化を示し、sharp wave が頭頂後頭優位に発作性律動性に出現していた。次の 1 例 (case 7) は 9 ~ 10c/s α に 6 ~ 7c/s θ が相当量混入した基礎律動で、過呼吸刺激で 5 ~ 7c/s の高振幅徐波が全誘導に群発した。最後の 1 例 (case 13) は 10 ~ 11c/s α が規則的に後頭優位に出現しているが、側頭々頂に 5 ~ 6c/s train θ が高頻度に見られ、かつ前頭葉に局限した 5 ~ 6c/s θ が多発し焦点性異常が認められた症例であった。

考 察

1. Klinefelter 症候群と知能障害

Klinefelter 症候群における精神神経学的研究の歴史は、知能障害の研究に始まったといっても過言ではない。

Klinefelter ら (1942)¹⁾は、9 例の本症について報告しているが、1 例に知能低下を伴う hysteria を、1 例に nalcoplepsy の合併を認めている。しかし、これらの精神症状と本症候群との関連については何ら論及せず、当時この特異な hypergonadotropic hypogonadism に知能低下をはじめとする種々の精神神経症状が随伴することには気付いていなかった。

本症候群の知能障害についての知見は、Züblin (1953)²⁾、Pasqualini ら (1957)³⁾の報告に始まる。その後、多くの研究が報告されているが、それらを要約すると、本症候群の知的水準は、軽度ないし中等度の知能低下を示し、言語性 IQ より動作性 IQ に高値を示す症例の多いことが指摘されてきた^{3)7)17)28)~31)}。しかし、これらの報告のほとんどは、いわゆる “institutionalized cases” といわれるもので、すでに精神症状の発現をみる例や知能障害などによる施設収容例、あるいは既往に精神障害を認める例など、特定の集団を対象に

Table 8. Reported Wechsler's tests in Klinefelter's syndrome

	Number of patients	Mean performance IQ	Mean verbal IQ	Performance IQ / Verbal IQ ratio
Pasqualini et al. (1957)	31	84.0	81.4	1.03
Theilgaard (1972)	34	103.4	101.9	1.01
Barker & Black (1976)	8	107.6	102.3	1.05
Kawada & Aoki (1977)	11	87.3	76.5	1.14
Ratcliffe et al. (1982)	12	97.0	96.5	1.005
Gutezeit et al. (1982)	12	106.2	94.7	1.12
Present study (1985)	12	90.1	85.4	1.06

したものであった。そこで、本研究では一般の社会人として生活を営んでいる本症候群の“non-institutionalized cases”について、その知能内容と知能の質的側面について検討を加えた。

Table 8にこれまで文献上にみられた non-institutionalized cases に関する 6 件の報告と自験例を加えて IQ の検査値を一括表示した。Pasqualini ら (1957)³¹⁾は、初めて動作性 IQ > 言語性 IQ を指摘し、このような精神的欠陥と睾丸障害は共通の遺伝的原因によるものと結論づけた。また、Theilgaard (1972)²¹⁾は control 群と対照して詳細な研究を行ない、それまでの 4 件の報告と比較し、動作性 IQ の高値は著しいものではないが一貫した所見であると述べている。Barker ら (1976)²²⁾は、軍隊で発見した症例について検索し、動作性 IQ > 言語性 IQ ではあるが有意な差はなかったと報告している。河田ら (1977)²³⁾は、軽度ないし中等度の知能低下と 11 例中 9 例に動作性 IQ の高値を認めている。Ratcliffe ら (1982)³²⁾は、12 例の本症患者と control 群とを比べ、本症では total IQ、動作性 IQ は control 群と比べて特に低くはないが、言語性 IQ にはかなりの低値が測定されたと述べ、幼児期の言語面での欠陥が持続しているのではないかと推論している。Gutezeit ら (1982)³³⁾も、本症候群と心身症患者と対照して検討し、全体的には平均的知能レベルであるが control 群に比べると明らかに低値を示し、この差は言語性 IQ の低さに由来すると強調している。

以上のごとく、各報告の知的水準には多少の差はあるが、自験例も含め動作性 IQ > 言語性 IQ は共通して認められる結果であり、本症候群の知的レベルを評価する上で最も特徴的な所見のひとつと考えられた。

次に subtest の成績より知能の機能性、質的側面について考察する。すでに施設収容例についてはいくつかの報告があり^{17)26)34)~36)}、subtest のばらつき、「類似問題」・「算数問題」・「単語問題」などに低得点を示すことが指摘されている。

“non-institutionalized”な本症例について、Theilgaard (1972)²¹⁾は、subtest で「注意力」の領域では control 群 (46, XY の不妊症例) とともに低い得点を示したが(これを両群に共通の abnormal hormonal pattern と解釈した)、「言語理解」(一般的知識、一般的理解、類似問題、単語問題)の領域で本症は control 群に比し有意に成績が悪く、この因子における知的機能の障害が本症候群の特徴であると述べている。河田ら (1977)²³⁾も、「類似問題」と「単語問題」に成績の悪い

ものが多かったと報告している。

自験例における subtest の評価では (Table 3)、scatter は全例 6 以上で最高が 14 と大きく (平均 9.0 ± 2.0)、知能バランスの不均衡が認められた。各下位尺度については、特に「単語問題」のみが平均 6.5 ± 3.6 と低得点を示し、また、「一般的理解」「類似問題」では高得点を示しているが、その解答内容は質的に乏しいものであった。因子分析では「attention」「verbal comprehension」は動作性因子より低値を示し、Theilgaard²¹⁾が指摘するごとく、この「言語理解」領域での欠陥が本症候群における知能内容の質的な特徴と考えられた。

従来、本症候群が一般人より知能障害者群に高頻度に見られ、その知能障害の程度も extra X の数が多くなるほど重篤になることが知られてきた。かかる事実は本症候群における知能障害が X 染色体の数的異常と密接な関係にあることを示唆している。Schaffer (1962)³⁷⁾、Money (1963³⁸⁾、1964³⁴⁾)は、Turner 症候群の知能内容について、「空間能力」に選択的欠陥 (space-form blindness) のあることを認め大脳皮質の障害の存在を指摘した。さらに、脳の左半球に病巣のある場合は動作性 IQ に比べて言語性 IQ が低くなることが知られており、最近、Harkulich ら (1979)³⁹⁾は左半球障害が想定される小児の 1 例を報告し、また、Netley ら (1982)⁴⁰⁾は 33 例の本症のうち右利きでない者が 8 名 (24%) あり、control 群の 97 名中 10 名 (10%) に対し、本症候群患者に右利きでない症例の多いことを報告、大脳半球の構造異常、すなわち左半球障害と言語性 IQ の欠陥との関連について言及した。しかし、Bender ら (1983)⁴¹⁾のように利き腕について control 群との間に有意差を認めなかった報告もある。

本研究における知能検査の結果や、後述する Rorschach test、脳波検査の所見も強く大脳の器質的異常を支持するもので、extra X の存在、genetic balance の不均衡が脳に微小な形成異常を引き起こすものと想定された。

2. Klinefelter 症候群の性格傾向について

1) Y-G 性格検査と職業について

本邦における本症候群の Y-G 性格検査についての知見はほとんどみられない。最近、佐郷ら (1984)³⁶⁾は、精神病院入院患者より発見した 16 例の本症例中 13 例に行なった Y-G test の結果を報告し、積極的、外向的型を示す者が過半数を占め、従来の報告とは逆の傾向を示したと述べている。しかし、これらの所見は“in-

stitutionalized”な症例から得られた結果であり、本研究の対象集団とは異なるので、ここでは母集団の近似する河田ら²³⁾の報告と対比して検討を加えた。

本症患者に面接して気の付く性格傾向は“おとなしい”、“控え目”、“消極的”、“人なつっこい”等々である。ちなみに、過去の本症候群に属する患者の性格や生活態度を評した言辭を文献中より集録すると以下のようになる。すなわち、“無感動”、“無関心”、“無気力”、“消極的”、“依存的”、“passive-aggressive”、“従順”、“自発性の欠如”、“引込み思案”、“独立心の欠如”、“意志薄弱”、“優柔不断”、“小心”、“内気”、“生活に興味を示さない”、“環境に受動的に満足”、“活気がない”、“友人がほとんどいない”、“成長しすぎた子供”、“手仕事生活”、“興味関心が睡眠、食事などの直接的関心に限定されている”、“行動緩慢で不器用”等々である。このような人格評価は本研究における Y-G test の結果をよく反映している。Table 4 に示すごとく、自験例では A 類型と C 類型が 13 例中 10 例 (76.9%) を占めた。河田ら²³⁾の 9 例に含まれる、A 類型 4 例、C 類型 3 例の合計 7 例 (77.8%) と自験 10 例を併わせると 22 例中 17 例 (77.3%) が A 類型、C 類型に属することになり、知能低下とあいまって平均的、受動的、消極的、内向的な性格傾向が本症候群の特徴的所見と考えられた。

次に、本症候群の職業と社会適応性について検討してみる。自験例では 13 例中 A 類型 3 例、C 類型 7 例、D 類型 2 例で 13 例中 12 例に社会適応性がみられ、河田ら (1977)²³⁾の症例も含めると 22 例中 19 例 (86.4%) に社会適応性が認められた。

Raboch ら (1961)⁴²⁾は、47 例の本症候群患者中 38 例が非熟練、熟練就労者で管理責任者は一人もいないと報告している。Becker ら (1966)⁴³⁾は、50 例の中で、78% の患者が非熟練労働者であったが、エンジニア、会計士、設計士などの熟練者もいたと述べている。Zupplinger ら (1967)⁵⁾は、24 例の本症について報告しているが、職業に関する項目では、失業者が 12 例でその他もほとんどが非熟練あるいは熟練就労者であったと報告し、Sørensen ら (1977)⁴⁴⁾は 20 例の精神障害を合併した本症について述べているなかで、10 例が退院後も障害年金を受けて無気力に生活していると報告している。さらに、Nielsen ら (1980)⁴⁵⁾は、34 例の本症候群と 16 例の性腺機能不全の control 群と対比し、10 年間経過を追跡した結果、本症例では社会的地位が著しく低く、犯罪歴、精神病の罹病回数が多かったと記載している。

Theile ら (1981)⁴⁶⁾は、55 例の本症候群の臨床的評価を行なっているなかで、28 例が専門工、職人で 12 例が商人、勤労者であり、管理職に従事しているものはいなかったと述べている。

Schmid ら (1983)⁴⁷⁾は、30 例の本症について記載しているが、手作業労働では充分成功している反面、外国語や数学を用いる理論的な分野からは脱落する者が多く、早期診断による職業ガイダンスの必要性を強調している。

自験例における 13 例の職業分類についても (Table 1)、非熟練、熟練就労者が大部分を占め、決して高い職業水準ではなかった (D 型を示した case 11 は大学卒で会社の労働組合執行部の幹部であった)。かかる所見は河田らの記載とも一致し、知能水準、Y-G test などから判断して、指導者、管理者たりえない受動的な限られた社会への適応が、この種の職業への就労を余儀なくしていると考えられた。

2) TPI, Rorschach test について

Rosen ら (1971)⁴⁸⁾は、施設収容の 9 例の本症候群と刑務所収容の 7 例の XXY 男性について 50 名の control 群 (同様な収容者) を対照として MMPI (Minnesota Multiphasic Personality Inventory) を行なった。それによると、両疾患群とも Pd (psychopathic deviate) と Sc (schizophrenia) の臨床尺度で高値を示したが、これは control 群にも共通して認められる所見で、Klinefelter 症候群では、Sc と Ma (mania) の尺度で有意に高値を示したと述べている。

Barker ら (1976)²²⁾は、軍隊で発見した 9 例の本症候群のうち 8 例に MMPI を施行し、全体に特異的な性格パターンはないが、Pd, Sc に高値を示すものが多く、情緒障害、性格不適応などの性格異常が高率に認められたと報告している。

河田ら (1977)²³⁾は、13 例の本症候群のうち 8 例に MMPI を行ない、Hs (hypochondria), D (depression), Hy (hysteria) の神経症尺度で高得点を示すものがやや多かったと述べている。

佐郷ら (1984)³⁶⁾は、精神病院収容の 13 例について MMPI を施行したが、臨床尺度で高得点を示すものが少なく、特別な傾向はみられなかったという (IQ の低い症例が多いためと推定される)。

自験例では 13 例に TPI を行なったが、Hc, Hb に高得点を示す症例が多く、受動的、依存的ないしは対人的な引き込みや、身体的にとらわれやすい人格構造が反映し、神経症的性格傾向がうかがわれた。これら

の所見は、対象集団を同じくする河田ら²³⁾のMMPIの観察によるHs, D, Hyの神経症尺度で高得点を示した症例の多かったことと一致する。

Klinefelter 症候群の Rorschach test に関する系統的な報告は少ない。Pasqualini ら (1957)³⁾は、M (human movement response) と C (color response) が欠如し、個性のない常同的な答しか得られなかったと述べている。その後、若干の報告がみれるが、Nielsen (1969)⁷⁾は、精神病院収容の34例について検索した結果を報告した。その性格は未成熟で、適応方法は開放的であり、人の注意をひくこと、保証を求めることに執心し、忍耐力に欠け、如何なる仕事に対しても拒否的態度を示すなどの性格特性を挙げている。浅香 (1969)⁶⁾は、精神障害のある6例について検討し、観念内容が貧困で知的欠陥がみとめられ、精神的に不活発、抑制的、抑うつ傾向のあることを共通の特徴として報告した。

Theilgaard (1972)²¹⁾は、control 群に比し、W 反応

の数は多いがその質は未熟で、子供じみており、より総体的で、より分節的でない仕方では知覚すると述べている。河田ら²³⁾は、貧困な観念内容、興味・関心の狭小化、内的想像活動や情緒表出の不活発さ、受動的な課題解決、自発性の欠如、現実処理能力が低く、思考に柔軟性が欠けると報告し、これらの所見は、軽度精神薄弱者に認められる特徴と類似しており、本症候群に明らかな特異の所見は得られなかったが、rejectionが多いにもかかわらず rapport は概して良好であったことが注目されたと述べている。

自験例における Rorschach test の結果も上述の諸家の報告とはほぼ一致するもので、本症候群の基本的な性格構造と考えられる。すなわち、一般的活動性の乏しさ、貧困な観念内容、生活空間の狭小化、情緒表示に乏しいか、または、情緒統制力が悪く、特定の刺激に過敏に反応し、身体的なものへのこだわりやすさといった収縮的神経症の統制に類似した体験型が見出され、Y-G test, TPI の観察と符号した。一方、現実処

Table 9. Reported EEG findings in Klinefelter's syndrome

		number of cases	normal~ borderline	abnormal	remarks
institutionalized cases	Prader et al. (1958)	6	2	4	
	Henry et al. (1959) ⁵⁸⁾	3	1	2	
	Hambert et al. (1964)	45	12	33	low α frequency
	Dejung et al. (1964)	3	1	2	
	Butomo et al. (1967)	33	3	30	slow α , excess of θ activity, no waxing and waning
	Asaka (1968)	6	2	4	
	Nielsen et al. (1969)	29	21	8	slow α
	Poole et al. (1970)	7	—	—	slow components
	Takei (1970)	20	9	11	slow α , no waxing and waning
	Annell et al. (1970)	8	5	3	
	Fenton et al. (1971)	6	—	—	slow α , excess of θ activity
	Wakeling (1972)	10	3	7	excess of slow wave activity
	Kraumanova et al. (1979) ⁵⁹⁾	8	2	6	excess of slow wave activity
non-institutionalized cases	Szczepski et al. (1980) ⁶⁰⁾	5	1	4	
	Pasqualini et al. (1957)	11	11	—	
	Zuppinger et al. (1967)	22	17	5	lowered seizure threshold
	Barker et al. (1976)	6	6	—	
	Volavka et al. (1977 a)	13	13	—	slightly slower α , excess of θ activity
	Volavka et al. (1977 b)	14	14	—	
	Kawada et al. (1977)	8	—	—	diffuse slow α
	Present study (1985)	13	10	3	slow α , no waxing and waning

理能力が不十分で、漠然とした知覚力とともに、思考の柔軟性に欠け、このために、収縮的神経症の統制も不安定なものとなり、葛藤が露呈され易く、自我の脆弱性といった共通した性格特性が認められた。

これらの所見について、Theilgaard²¹⁾、知能障害の質的側面と併せて、大脳の発達障害と染色体異常との関連を指摘している。岩井ら(1979)⁴⁹⁾は、神経症、心身症状態を呈した本症の1例について報告しているが、Rorschach testの結果の中で、保続(perseveration)の存在と脳の器質的变化に注目している。本研究における思考の硬直性、漠然の知覚様式、保続ないし固執傾向などの存在も強く大脳の器質的な障害を示唆するものと考えられた。

4. Klinefelter 症候群の脳波所見について

Klinefelter 症候群の脳波検査に関する報告も多数みられる。Table 9にこれまで報告された脳波所見について、被検者の対象集団の明らかなものを施設収容例と非施設収容例にわけて一括表示した。

従来、本症候群においては脳波異常を合併する頻度が高く、なかでも α 波の徐波化、 θ activityの増加が本症候群脳波の特徴的所見として指摘されてきた^{4)8)30)50)~54)}。そして、かかる所見が本症候群の病因を性染色体異常を基盤とする脳の器質的障害に求める有力な根拠であった。しかし、これらの研究対象症例の多くは、いわゆる施設収容例ないしはそれに準じるもので、Hambert ら(1964)⁴⁾の73%、Butomo ら(1967)⁵¹⁾の91%のように脳波異常の頻度も高く、かつ重篤な例が含まれている。そこで、従来の所見と non-institutionalized cases とを対比してみると、Table 9のごとく、Pasqualini ら(1957)³⁾、Barker ら(1976)²²⁾、Volavka ら(1977 a, b)⁵⁵⁾⁵⁶⁾の症例は全て正常である。しかし、Volavka ら(1977a)⁵⁵⁾は総合判定では正常範囲だが、control 群に比べて slow α の傾向と θ activity の増加を示すと指摘しており、河田ら²³⁾も同様の所見を観察している。自験例でも正常を示したなかで3例に比較的徐波の混入が多く、13例中8例(61.5%)に徐波化の傾向を認め、これが Klinefelter 症候群における特徴的所見のひとつと考えられた。また、武居(1970)⁸⁾は、振幅の変動の乏しい単調な波型を示す症例が多くみられることより、意識調節機構に何らかの機能障害の存在することを示唆したが、自験、13例についても12例が waxing and waning のない振幅の乏しい単調な波型を示し、slow α とともに本症候群脳波の特徴的所見と考えられた。

一方、Hill (1963)⁵⁷⁾は α 波の徐波化、 θ 波の増加をみる症例には、性格障害の発生頻度が高く、このような所見は脳組織の成熟欠陥の故であると説明している。本研究において、これまで述べてきた本症候群の性格傾向、知能の質的側面、すなわち、「言語理解」領域の欠陥を大脳左半球障害との関連に言及するに至り、Klinefelter 症候群の精神神経症状の発現には、性染色体異常(extra Xの存在、genetic balanceの不均衡)に起因する脳の微小な形成異常が強く想定された。

結 語

不妊あるいは外性器の發育不全を主訴に来院し、一般の社会人として生活を営んでいる、いわゆる“non-institutionalized”な13例の Klinefelter 症候群について、問診、知能検査、性格検査、脳波検査を行い、本症候群の精神神経学的所見と精神病理について検討し以下の結論を得た。

1) 面接結果では、“おとなしい”、“消極的”、“人なつっこい”、“内向的だが友好的”などの共通した性格傾向が認められ、明らかな知的水準の低下、社会への適応障害はみられなかった。

2) 知能検査は WAIS を用い、検査に非協力であった1例を除き12例について行なった。IQの平均は 86.5 ± 10.8 で最低が67、最高が101であった。推定IQの1例も含めると13例中7例(53.8%)に軽度ないし中等度の知能障害が認められた。discrepancyの平均は 8.3 ± 6.5 で、10以上の差のある症例が4例あった。言語性IQ、動作性IQの平均はそれぞれ 85.4 ± 11.3 、 90.1 ± 10.4 で、12例中8例が言語性IQより動作性IQに高値を示した。subtestではscatterが大きく(平均 9.0 ± 2.0)、「単語問題」のみ低得点を示し、知能バランスの不均衡さ、「言語理解」領域での困難さがうかがわれた。

3) Y-G 性格検査では、共通した特徴的なprofileはみられなかったが、7例がC類型、3例がA類型、2例がD類型で13例中12例に社会適応性が認められた。しかし、本症候群患者の職業は非熟練就労者が多く、受動的な社会適応が考えられた。

4) TPI では、本症候群に共通した特異的な性格パターン、profileは認められないが、Hc、Hbに高得点を示す症例が多く神経症の性格傾向がうかがわれた。

5) Rorschach test では、一般的活動性の乏しさ、貧困な観念内容、生活空間の狭小化、情緒統制力が悪く、特定の刺激に過敏に反応し、身体的なものへのこだわりやすさといった収縮的神経症の統制に類似した体験

型が見い出され、Y-G test, TPI の所見と符号した。一方、思考の硬直性、漠然の知覚様式、保続ないし固執傾向などの存在は脳の器質的障害を示唆するものと考えられた。

6) 脳波検査は、安静時覚醒と過呼吸および光刺激賦活を行なったが、13例中12例に waxing and waning のない、振幅の乏しい単調な波型を認めた。正常を示した3例にも比較的徐波の混入が多く、境界2例、異常3例を含めると13例中8例(61.5%)に徐波化の傾向が認められ、また13例中8例に発作性律動性異常を示すものではないが、sharp like α が後頭優位に出現しており、sharp のみられた症例も合わせると9例の高頻度となった。総合判定では正常6例、正常範囲2例、境界2例、異常3例であった。

7) 以上のごとく、各種の心理テストおよび脳波検査について、全て正常とみられた症例は1例もなく、subtest の結果をも併せ考慮すると、知能障害を初めとし何らかの精神神経学的所見はほぼ必発と考えられた。

8) 以上の所見について本症候群の病因的意義を追求するとともに精神病理学的観点から考察を加えた。

稿を終えるにあたり、御指導、御校閲を賜った恩師安藤弘教授に深甚なる感謝の意を表します。また直接の御指導を頂いた精神神経科学教室柴田洋子教授、石井紀道先生、昭和大学藤が丘病院精神神経科北村勉先生に深謝致します。

文 献

- 1) Klinefelter, H.F., Reifenstein, E.C. and Albright, F.: Syndrome characterized by gynecomastia, aspermatogenesis without a-leydigism, and increased excretion of follicle-stimulating hormone. *J. Clin. Endocrin.*, 2, 615—627, 1942.
- 2) Züblin, W.: Zur psychologie des Klinefelter-syndroms. *Acta Endocrin.*, 14, 137—144, 1953.
- 3) Pasqualini, R.Q., Vidal, G. and Bur, G.E.: Psychopathology of Klinefelter's syndrome. *Lancet*, II, 164—167, 1957.
- 4) Lambert, G.S. and son Frey, T.: The electroencephalogram in the Klinefelter syndrome. *Acta Psychiat. Scand.*, 40, 28—36, 1964.
- 5) Zuppinger, K., Engel, E., Forbes, A.P., Mantooth, L. and Claffey, J.: Klinefelter's syndrome, a clinical and cytogenetic study in twenty-four cases. *Acta Endocrin. Suppl.* 113, 1—48, 1967.
- 6) 浅香昭雄: Klinefelter 症候群の精神医学的研究。

精神経誌, 70, 990—1018, 1968.

- 7) Nielsen, J., Sørensen, A., Theilgaard, A., Frøland, A. and Johnsen, S.G.: A psychiatric-psychological study of 50 severely hypogonadal male patients, including 34 with Klinefelter's syndrome, 47, XXY. *Acta Jutlandica*, 41, 1—83, 1969.
- 8) 武居 弘: 精神症状を有する Klinefelter 症候群の脳波と testosterone 治療の効果。精神経誌, 72, 983—1021, 1970.
- 9) Forssman, H.: The mental implications of sex chromosome aberrations. *Brit. J. Psychiat.*, 117, 353—363, 1970.
- 10) Bleuler, M.: Endokrinologische Psychiatrie. *Psychiatrie der Genenwart*. I. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, p. 161—227, 1964.
- 11) Prader, A., Schneider, J., Züblin, W., Francés, J. M. und Rüedi, K.: Die Häufigkeit des echten, chromatin-positiven Klinefelter-syndroms und seine beziehungen zum schwachsinn. *Schweiz. Med. Wschr.*, 38, 917—920, 1958.
- 12) Walter, K. und Bräutigam, W.: Transvestitismus bei Klinefelter-syndrom. *Schweiz. Med. Wschr.*, 88, 357—362, 1958.
- 13) Aresin, L.: Psychische veränderungen beim Klinefelter-syndrome. *Psychiat. Neurol. Med. Psychol.*, 12, 315—318, 1960.
- 14) Dengler, K.: Beitrag zur psychoendokrinologie des Klinefelter-syndroms. *Arch. Psychiat. Neurol.*, 200, 626—638, 1960.
- 15) Thomsen, O.: Klinefelter's syndrome in 5 patients with psychiatric complaints. *Ugeskr. Laeger*, 124, 1276—1285, 1962.
- 16) Dejung, C. und Corboz, R.: Die psychopathologie des Klinefelter-syndroms im kindesalter. *Prax. Kinderpsychol.*, 13, 1—6, 1964.
- 17) Hoaken, P.C.S., Clarke, M. and Breslin, M.: Psychopathology in Klinefelter's syndrome. *Psychosom. Med.*, 26, 207—223, 1964.
- 18) Kvale, J.N. and Fishman, J.R.: The psychosocial aspects of Klinefelter's syndrome. *J.A.M.A.*, 193, 567—572, 1965.
- 19) Leonard, M.F. and Rosenberg, L.: Interaction of environmental and genetic factors in Klinefelter's syndrome. *Pediatrics*, 52, 118—120, 1973.
- 20) Molinatti, G.M., Messina, M., Isaia, G.C., Anselmo, G., Fagiani, M.B., Muttini, G. und Durio, G.: Das Klinefelter-syndrom. *Münch. Med. Wschr.*, 116, 1601—1608, 1974.
- 21) Theilgaard, A.: Cognitive style and gender role in persons with sex chromosome aberrations.

- tions. *Dan. Med. Bull.*, 19, 276—286, 1972.
- 22) Barker, T.E. and Black, F.W.: Klinefelter syndrome in a military population. *Arch. Gen. Psychiatry*, 33, 607—610, 1976.
 - 23) 河田信之, 青木恭規: Klinefelter 症候群の心理テスト. *精神医学*, 19, 63—68, 1977.
 - 24) Ropaport, D., Gill, M.M. and Schafer, R.: The Weschsler Bellevue Scale. in *Diagnostic Psychological Testing*, Holt, R.R., 8th ed., p. 71—171, Internat. Univ. Press, New York, 1976.
 - 25) 片口安史: 基礎ロールシャッハ得点法, 新心理診断法, 第3版, p. 234—240, 金子書房, 東京, 1977.
 - 26) Burnand, G., Hunter, H. and Hoggart, K.: Some psychological test characteristics of Klinefelter's syndrome. *Brit. J. Psychiat.*, 113, 1091—1096, 1967.
 - 27) Boucaud, D. de, Bourgeois, M. and Broustra, J.: Klinefelter's syndrome. psychological and psychopathological study. *Bord. Med.*, 3, 2907—2924, 1970.
 - 28) Annell, A.L., Gustavson, K.H. and Tenstam, J.: Symptomatology in schoolboys with positive sex chromatin (The Klinefelter syndrome). *Acta Psychiat. Scand.*, 46, 71—80, 1970.
 - 29) Nielsen, J., Bjarnason, S., Friedrich, U., Frøland, A., Hansen, V.H. and Sørensen, A.: Klinefelter's syndrome in children. *J. Child. Psychol. Psychiat.*, 11, 109—119, 1970.
 - 30) Wakeling, A.: Comparative study of psychiatric patients with Klinefelter's syndrome and hypogonadism. *Psychol. Med.*, 2, 139—154, 1972.
 - 31) Robinson, A., Lubs, H.A., Nielsen, J. and Sørensen, K.: Summary of clinical findings: profiles of children with 47, XXY, 47, XXX and 47, YYY karyotypes. *Birth Defects*, 15, 261—266, 1979.
 - 32) Ratcliffe, S.G., Bancroft, J., Axworthy, D. and McLaren, W.: Klinefelter's syndrome in adolescence. *Arch. Dis. Child.*, 57, 6—12, 1982.
 - 33) Gutezeit, G., Munke, M. und Tolksdorf, M.: Psychometrische befunde bei patienten mit Klinefelter-syndrome. *Monatsschr. Kinderheilkd.*, 130, 613—615, 1982.
 - 34) Money, J.: Two cytogenetic syndromes: psychologic comparisons. *J. Psychiat. Res.*, 2, 223—231, 1964.
 - 35) Yeragani, V.K. and Hopkinson, G.: Klinefelter's syndrome with atypical presenting features. *Can. J. Psychiatry*, 26, 567—568, 1981.
 - 36) 佐郷 透, 南光進一郎: 心理テストによる Klinefelter 症候群の知能と人格. *精神医学*, 26, 619—626, 1984.
 - 37) Shaffer, J.W.: A specific cognitive deficit observed in gonadal aplasia (Turner's syndrome). *J. Clin. Psychol.*, 18, 403—406, 1962.
 - 38) Money, J.: Cytogenetic and psychosexual incongruities with a note on space-form blindness. *Amer. J. Psychiat.*, 119, 820—827, 1963.
 - 39) Harkulich, J.F., Marchner, T.J. and Brown, E. B.: Neurological, neuropsychological, and behavioral correlates of Klinefelter's syndrome. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 167, 359—363, 1979.
 - 40) Netley, C. and Rovet, J.: Handedness in 47, XXY males. *Lancet*, 31, 267, 1982.
 - 41) Bender, B.G., Puck, M.H., Salbenblatt, J.A. and Robinson, A.: Hemispheric organisation in 47, XXY boys. *Lancet*, 15, 132, 1983.
 - 42) Raboch, J. and Sipova, I.: The mental level in 47 cases of "true Klinefelter's syndrome". *Acta Endocrin.*, 36, 404—408, 1961.
 - 43) Becker, K.L., Hoffman, D.L., Albert, A., Underdahl, L.O. and Mason, H.L.: Klinefelter's syndrome. *Arch. Intern. Med.*, 118, 314—321, 1966.
 - 44) Sørensen, K. and Nielsen, J.: Twenty psychotic males with Klinefelter's syndrome. *Acta psychiat. Scand.*, 56, 249—255, 1977.
 - 45) Nielsen, J., Johnsen, S.G. and Sørensen, K.: Follow-up 10 years later of 34 Klinefelter males with karyotype 47, XXY and 16 hypogonadal males with karyotype 46, XY. *Psychol. Med.*, 10, 345—352, 1980.
 - 46) Theile, U., Oepen, J., Cordes, U., Zabel, B.: Das Klinefelter-syndrome-keine seltenheit. *Med. Welt*, 32, 1065—1068, 1981.
 - 47) Schmid, W. und Widmer, O.: Schul- und berufsanamnese bei 30 patienten mit Klinefelter-syndrom. *Schweiz. Med. Wschr.*, 113, 1790—1794, 1983.
 - 48) Rosen, M., Bergman, M. and Telfer, M.A.: MMPI profiles of males with abnormal sex chromosome complements. *J. Ment. Defic. Res.*, 15, 169—176, 1971.
 - 49) 岩井 寛, 田久保栄治, 長田尚夫: 精神科と泌尿器科のチーム治療を行なった Klinefelter 症候群患者の報告. *聖マリアンナ医大誌*, 7, 295—301, 1979.
 - 50) Dumermuth, G.: EEG-Untersuchungen beim jugendlichen Klinefelter-Syndrom. *Helv. paediat. Acta*, 16, 702—710, 1961.
 - 51) Butomo, I.V., Godinova, A.M. and Ponomarenko, A.M.: Features of cerebral bioelectrical activity in Klinefelter's disease. *Zh. nevropat. Psikhiat. Korsakov*, 69, 53—58, 1969.

- 52) Nielsen, J. and Pedersen, E.: Electro-encephalographic findings in patients with Klinefelter's syndrome and the XYY syndrome. *Acta Neurol. Scandinav.*, **45**, 87—94, 1969.
- 53) Poole, E., Beauchamp, M., Booth, I. and Storm, M.: XYY and XXY inmates of a security prison. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.*, **29**, 326, 1970.
- 54) Fenton, G.W., Tennent, T.G., Comish, K.A. and Rattray, N.: The EEG and sex chromosome abnormalities. *Brit. J. Psychiat.*, **119**, 185—190, 1971.
- 55) Volavka, J., Mednick, S.A., Sergeant, J. and Rasmussen, L.: Electroencephalograms of XYY and XXY men. *Brit. J. Psychiat.*, **130**, 43—47, 1977a.
- 56) Volavka, J., Mednick, S.A., Rasmussen, L. and Sergeant, J.: EEG spectra in XYY and XXY men. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.*, **43**, 798—801, 1977b.
- 57) Hill, D.: The EEG in Psychiatry. in *Electroencephalography*, Hill, D. and Parr, G., 2nd ed., p. 368—428, Macdonald, London, 1963.
- 58) Henry, W.L., Anderson, M.B. and Hall, A.S.: Klinefelter's syndrome. newer aspects. *Med. Ann. D.C.*, **28**, 141—145, 1959.
- 59) Kraumanová, V., Lichý, J. and Baliček, P.: Psychological and neurological findings in boys with Klinefelter's syndrome. *Cs Pediat.*, **34**, 100—102, 1979.
- 60) Szczepski, O., Goncerzewicz, M., Krawczyński, M. und Bartkowiak, K.: Klinische, cytogenetische und psychoneurologische beobachtungen bei knaben mit Klinefeltersyndrom. *Monatsschr. Kinderheilkd.*, **128**, 84—88, 1980.

(1985年3月19日受付)