

【研究報告】

成人期のPrader-Willi症候群の人の基本的ニードを充足するための
対処法に関する記述研究

A descriptive study on fulfilling fundamental human needs of
people with Prader-Willi Syndrome in adulthood

松土良子¹⁾, 中込さと子²⁾, 佐々木規子³⁾, 沓脱小枝子⁴⁾, 加藤美朗⁵⁾, 後藤清恵⁶⁾, 柗中智恵子⁷⁾

- 1) 独立行政法人国立病院機構甲府病院, 2) 山梨大学大学院総合研究部
- 3) 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科, 4) 山口大学医学系研究科
- 5) 関西福祉科学大学教育学部, 6) 独立行政法人国立病院機構新潟病院
- 7) 熊本大学大学院生命科学研究部

Yoshiko Matsudo¹⁾, Satoko Nakagomi²⁾, Noriko Sasaki³⁾, Saeko Kutsunugi⁴⁾

Yoshiro Kato⁵⁾, Kiyoe Goto⁶⁾, Chieko Kukinaka⁷⁾

- 1) National Hospital Organization Kofu National Hospital
- 2) University of Yamanashi, 3) Nagasaki University
- 4) Yamaguchi University, 5) Kansai University of Welfare Sciences
- 6) National Hospital Organization Niigata National Hospital
- 7) Kumamoto University

抄 録

【目的】国内の成人期のPWSのある15名の生活実態を記述することを通して成人期のPWSのある人々の基本的ニードの充足とQOL向上のための対処法を検討した。

【方法】NPO法人日本PWS協会に協力を得、成人期のPWSのある15名とその家族から協力を得た。調査枠組みは、国際PWS組織作成のBest Practice Guidelines For Standard of Care in PWSと、Henderson,VAによる人間の基本的ニードに関する理論を枠組として質問紙と面接項目を作成した。データ収集は2014年3月～同年10月の7か月間で実施した。

【結果】研究に参加したPWSのある人は男性10名、女性5名であり、10代から50代であった。全員が3歳頃には過食が始まりBMI25以上を経験し、母親らは食事をめぐる行動上の管理法に悩んだ。4名は学童期に糖尿病を発症した。PWS診断後は、親はPWS情報を得、食物の誘惑を絶つ環境をつくり、管理中の食事でも満足感を得られるよう工夫をし、親子で運動を開始していた。そしてPWSのある人々には24時間の見守りが必要だと知った。実際にPWSのある人は見守られる環境下では、過食を防ぎ、一定の食への満足感が持て糖尿病予防・管理できた。学校生活では13名が特別支援学校・特別支援学級を利用した。対人関係において自己中心的で感情表現が不得手、物事に臨機応変な対処は困難で、激しい痲癢やパニックを起こすと身近な家族でさえも対応に苦慮した。4名は精神科病棟入院経験を持っていた。

受付日：2016年6月1日 受理日：2016年8月7日

連絡先：松土 良子

独立行政法人国立病院機構甲府病院
〒400-8533山梨県甲府市天神町11-35

就労状況については、14名が作業所、会社や短期アルバイトでの就労経験があった。就労・作業経験を持つ者たちは、やりがい・満足感をもっていた。

【考察】周囲の人々による監視ではなく見守り、食行動管理、PWSのある人々の特徴の良い面と苦手な面に配慮したコミュニケーションにより、家庭生活、就学就労の場において彼らは他者から承認され、それが彼らの生活の満足へとつながっていた。

キーワード: プラダー・ウィリー症候群、基本的ニード、成人

Key words: Prader-Willi Syndrome, fundamental human needs, Adulthood

I. はじめに

Prader-Willi Syndrome (以下PWS) は、出生頻度は1万～1万5千人に1人、原因は15番染色体長腕の欠失型、UPD型、刷り込み変異型の染色体異常であり1980年代に診断が可能になった (Kubota, 2016)。しかし、PWSのある人々の特性やその対応については医師、看護師、教育者においても認知度は低い。PWSで考慮すべき特徴は、PWSに関連する体質や行動上の特性であっても個人差が大きいこと、彼らが抱える問題は成長に伴って変化すること、そして生涯にわたって身体および心理社会的問題への対応と症状マネジメントが必要だという点である (永井, 2011)。概して彼らは発達のアンバランスさがあり、独特なもの見方や解釈をするため、不可解な行動をしているように見られる。特に思春期以降になると、衝動性が高まり、行動面で周囲とのトラブルにつながる場合がある。過食への対応がなされないと肥満が進む。青年期以降では過食から肥満、2型糖尿病、閉塞性睡眠時無呼吸、突然死等への適切なフォローが必要である。治療法は各症状の対症療法と認知行動療法に限られる。

PWS本人の力だけで諸症状のコントロールや自立は不可能であり、周囲の見守りと協力、特有の心の動きを理解したコミュニケーションが欠かせない (長谷川, 2009)。周囲の対応がなされれば進学、就職が可能な場合がある。

早期診断により幼児期・学童期の対応は周知されつつある。しかし、成人期の人々への対処方法は不明なままである。思春期を超えると過食や肥満から生じる合併症管理を要し、対人関係や行動上の問題

が顕になると報告されている。しかし、比較的安定している成人期にある人々がどのように対応してきたか、彼らが受けてきた医療、教育、就労支援、家庭生活状況の実態は明らかでない。

「PWSを持って生まれてきた人は、人間の欲求という欲求を常に求めている。」という親たちの言葉に着想を得、PWSのある人々を欲求という視点で捉えようと考えた。今回成人期にあるPWSのある人々の欲求をVirginia A. Hendersonの看護理論基本的ニード視点で実態を明らかにすることで、成人期のPWSのある人々のQOLの向上、看護への示唆を得ることを研究目的とした。

II. 研究の目的

国内の成人期のPWSのある人々の生活実態を記述することを通して、成人期のPWSのある人々の基本的ニードの充足とQOLの向上のための対処法を検討することとした。

III. 研究方法

1. 研究デザイン

半構成的質問紙調査と半構成的個別面接調査による質的記述研究とした。

2. 研究参加者

本研究では、NPO法人日本PWS協会会員であり、高校を卒業した18歳以上の人を選定し、本人および家族に協力を依頼した。依頼した総数は32名であった。質問紙調査では、PWS本人の許可を得たうえで母親が回答したのが13名、姉が回答したのが1名、そして母親の協力を得ながら研究参加したPWS本

人が1名であった。研究参加者の総数は15名であった。

面接調査では、質問紙調査に参加したPWSをもつ人15名の母親14名と姉1名が参加した。

3. データ収集期間

データ収集は、2014年3月～同年10月に実施した。

4. データ収集方法

本研究のデータ収集は、研究者が作成した質問紙による調査と、個別面接によって行った。質問紙項目と面接項目は、以下の3つの枠組みを統合して作成した。

1つ目は、看護者の患者理解及び看護援助の基本となる看護理論を援用した。PWSのある成人の全体像を把握するために、①Virginia A. Henderson (以下ヘンダーソン) のBASIC PRINCIPLES OF NURSING CARE (1960) で述べられている基本的ニーズ14項目を中心におき、A.H Maslow (以下マズロー) のMotivation and Personalityで述べられた基本的欲求 (1954) を補足した形で質問紙の枠組み (表1参照) を作成した。

次に、②International Prader-Willi Syndrome Organization (国際PWS支援組織、以下IPWSOという) 作成のBest Practice Guidelines For Standard of Care in PWS (以下ガイドライン、IPWSO, 2010a) を参考にした。

さらに、③IPWSOのプロジェクトFamcare (IPWSO, 2010) で実施しているアンケート調査の家族のストレス16項目 (過食、食べ物を漁る、口論、癩癩、怒り、混乱時の粗野な言動、物理的な乱暴行動、終わらないおしゃべり、頑固な行動、収集癖、習慣の変更に対応できない、完璧に行動する、自己中心性、お金をとる、スキンプッキング、逃走癖) を枠組みとした。

これらに加えて面接調査においては、生活実態を理解するための一助として、出生時からの食事の変化、学童期から学生生活状況、対人関係のトラブルの有無について調査した。

質問紙は郵送にて配布と回収を行った。質問紙は記名式とし、面接調査で活用した。面接調査の所要時間は3時間程度であり、1回行った。追加質問は

電話で行った。面接調査のデータは録音し逐語録にした。

5. データ分析方法

データ分析は、Demographic data及び質問紙作成時に使用したヘンダーソンの14項目の構成要素に沿ってニーズの充足について内容分析した。すべてのケースを比較しながら、〈生活実態〉と〈周囲の対応〉について類似点や相違点について分析した。データ分析において信頼性・妥当性を高めるため、全過程においてPWS協会理事、PWS看護経験者及び遺伝看護・小児看護などの看護の専門家による指導助言を受けた。

6. 倫理的配慮

本研究は、山梨大学医学部倫理委員会の倫理審査を受けた (承認番号1164)。倫理的配慮として、研究参加の自律的意思決定、プライバシーの確保の保証をした。PWSのある人自身に対しても研究参加の説明を研究者または家族が行い、承諾を得た。また、終始見守りが必要なPWSのある人と生活し疲労している可能性も高いので、一回の面接時間や面接の回数などは研究協力者に合わせた。

IV. 結果

1. PWSのある人の属性

PWSのある人は、男性が10名、女性5名、年齢は、10代が1名、20代が6名、30代が5名、40代が2名、50代が1名であった。診断時期は、生後1か月が1名、就学前が5名、小学校時代が5名、中学校時代が2名、高校時代が1名、20歳が1名、43歳が1名であった。

生活場所は、1名はグループホーム、1名は施設に入所し土日に自宅に帰宅する生活をし、他の13名は自宅で生活していた。

保護者の属性は、父母共にいるのが11名、母のみが4名で父親とは死別・離別していた。父親の年齢は70代2名、60代3名、50代6名で、母親の年齢は80代1名、60代3名、50代9名、40代2名であった。母親が就業しているのが6名であり、1名は2014年の4月まで働いていた (表2)。

表1. ヘンダーソンのニード論に基づくPWSのある人々の理解のための質問項目

基本的欲求14項目構成要素	質問紙調査の質問項目
1. 正常に呼吸する	<ul style="list-style-type: none"> ● 睡眠時無呼吸発作の有無 ● 肥満の有無と程度 (BMI)
2. 適切に飲食する	<ul style="list-style-type: none"> ● 現在の食事カロリー。食事はだれが作っているのか、盗食の有無、食事へのこだわり。食事への満足度食事を作るうえで注意している事 ● 食品をどのように管理しているのか ● 過食時のコントロール
3. 適切に排泄する	<ul style="list-style-type: none"> ● 排便・排尿の状態：便秘や下痢の有無 ● アナルピッキングの有無
4. 良い姿勢を保持する	<ul style="list-style-type: none"> ● 姿勢・側弯症の有無と程度
5. 睡眠と休息をとる	<ul style="list-style-type: none"> ● 朝の目覚め、午睡の有無、職場先での眠気の有無 ● 眠気やだるさが日中の活動に影響を及ぼしているか
6. 適切な衣服を選び着脱する	<ul style="list-style-type: none"> ● 自己で衣服の選択 (季節感や体温調節するための衣服) ● 衣服に対するこだわり、身づくろい行動の自立度、洗濯行為の自立度
7. 体温を生理的範囲内に維持する	<ul style="list-style-type: none"> ● 高体温や低体温など体温が不安定か
8. 身体を清潔に保ち、身だしなみを整え、皮膚を保護する	<ul style="list-style-type: none"> ● 入浴の頻度、歯磨きの頻度、清潔行動の自立度 ● むし歯の有無
9. 環境のさまざまな危険因子を避け、また、他人を傷害しないようにする	<ul style="list-style-type: none"> ● スキンピッキングなどの自傷行動有無、またそれはいつ現れるのか ● 家の立地条件、周囲の誘惑をどのように管理しているのか ● 癇癢・パニック時他者への危害行動の有無
10. コミュニケーションをもつ	<ul style="list-style-type: none"> ● 癇癢・パニックは起こすのか、またその時の対処法 ● 他人と積極的に接することはあるのか
11. 自分の信仰に従って礼拝する	<ul style="list-style-type: none"> ● 学校や施設などの職員のPWSの人の理解度はどの程度か ● 親の周囲からの理解を得るための行動や対応
12. 達成感をもたらすような仕事をする	<ul style="list-style-type: none"> ● 仕事の有無とその内容、働いている時間 ● 通勤手段と通勤時おける問題の有無 (買い食いなど) ● PWSの人が働くことについてどのように考えているか
13. レクリエーションへの参加	<ul style="list-style-type: none"> ● 運動など普段に行っている日課はあるのか ● 好きな余暇の過ごし方
14. 学習し、好奇心を満足させる	<ul style="list-style-type: none"> ● 本人のPWSに対する理解度、内容

生活実態	周囲の対応
BMI35以上の4名中3名に睡眠時無呼吸症候群があった	3名がCPAPを使用していた
6名がやや肥満以上であった 14名に食の探索行動があり、人のいない一瞬のすきに探索し、盗食する。また、家族のお財布からお金を盗り、食料を買い込み過食する	野菜中心で主食を減らすなどのカロリー制限や満足度を高めるためにふんわり盛る他人より多く見せる。大皿には盛らないなど行っていた 食品を見えないようにする食品保管場所の施錠や調味料は線引きする、買い置きは最小限とするなどの食品管理を行っていた
便秘傾向が4名、下痢傾向が1名であり、過食後に下痢になるものが1名であった アナルピッキングは3名にみられた	下剤やセンナ茶の内服、過食後の下痢に注意し替えのパンツの用意をする アナルピッキングに対しては手持無沙汰にならないようにする、無理にやめさせず気持ちをそらすようにしていた
3名に側弯症があったが、歩行や通常の姿勢に影響はなかった	1名は手術を受け、1名は幼児期に装具を装着していた
全ての人が夜間の睡眠はとれていた 日中に眠気がある人が8名うち3名が精神科薬内服していた	日中の眠気に対しては強制的には起こさないようにしたり、環境を変えたり、カフェイン摂取を促していた
8名は自分で衣服を選択していたが、TPOに合っていないなかったり、こだわりが強く着替えさせるのに苦労していた 施設入所の2名は自分で洗濯を行っていた	季節・TPOに合った衣服を選択できるよういくつか準備し、選択してもらったり、「こっちの方が似合うんじゃない」と声をかけ誘導していた
極端な薄着・厚着はなく体温調節はできていた	季節に合った衣服着用への誘導をしていた
清潔は保たれていたが、2名は肥満のため自分で全身を洗うことができなかった 7名に齲歯があり、治療中であるが、朝晩の歯磨きは行なえていた	入浴の介助を行う
7名にスキンピッキングが不安なときやイライラするとき、また暇なとき無意識におこなっていた。また、自傷行為まで発展する人が1名いた。 13名が自宅で家族とくらしていたが、7名の母親が仕事をしており、日中は作業所に通っていた	手持無沙汰にしないようにする、絆創膏や薬などで気持ちをそらすなどしていた 家族の協力も得たり、近所にPWSについて説明し協力してもらっている人もいた
12名が痲癩やパニックを起こし、そのうちの5名は以前他人に危害を加えるパニックを起こし、4名は現在も起こしている。注意を受けた時や自分の不都合なときに起こしている	基本的には指示や命令はせず選択肢をだしての誘導や予定は目に見えるように視界からも理解できるようにしている パニックに対してはクールダウンするまで待つが、2名は精神科に入院していた
作業所や地域のサポートセンターや相談支援センターに通い親たちは説明していた	問題が起こるたびに職員と親が話し合い、対処法を一緒に考えていた
14名が何らかの仕事をしていたが、現在企業で働いている人はいなかった 14名全員がやりがい・満足感をもって仕事を行っていた	居住地域やショートステイ内の作業所を選択していた。 痲癩をおこすような作業所は、職員理解ができていないところも多く、辞めて別の作業所に通っていた
定期的に運動を行っているのは6名であり、フィットネスクラブに3名が通っている	犬の散歩は毎日運動する動機づけとなっていた
14名が親かや医療者からPWSの説明を受け、11名が過食となり、太る。太ると病気になると理解はしている	食べてはいけないと理解していても、本人の意志ではどうにも納屋ない欲求は、見守ることで抑制している

表2. 各事例の健康歴、生活歴

No	Ys	Sex	BMI	診断	出生時	乳幼児	小学校
					0~1歳未満	1~6	7~12
A	50代	男	27	不明		保育所	特別支援学校
					未熟児・停留率丸	3歳から太り始めた	
B	40代	男	40	不明		保育所	特別支援学級
					低出生体重児、哺乳力不良、斜頸、先天性股関節脱臼、停留率丸	診断(1歳8ヶ月) 3歳から歩行	8歳から側弯症の治療
C	40代	男	22	del		カトリック幼稚園	普通学級だが問題多い
					先天性虚弱児、哺乳力不良	肺炎、痙攣、機能訓練、歩行は2歳2ヶ月、3歳~食欲上昇	
D	30代	男	23.9	不明		保育所	特別支援学級 過食 パニック
					新生児仮死、低出生体重児、哺乳力不良、筋緊張低下、停留率丸	3~4歳から良く食べる	診断(9歳)
E	30代	女	35	del		保育所	普通学級
					哺乳力不良	1歳2か月ごろより過食	診断(7歳) 11歳で糖尿病発症
F	30代	男	19	del		保育所	普通学級、過食、対人トラブル
					哺乳力不良 PWS疑い(1ヶ月)	1歳2ヶ月で歩行、1歳6ヶ月から過食、3歳盗食	診断(8歳) 3年生~成長ホルモン治療
G	30代	男	37	del		保育所	普通学級 落ち着きない どこかに行ってしまう。
					筋緊張低下(ぐにゃぐにゃ病)、停留率丸、哺乳力不良	3か月側弯症治療、1歳頃~体重増加、1歳9ヶ月で歩行 診断(3歳)	11歳成長ホルモン
H	30代	男	24	del		保育所	普通学級から特別支援学級 4、5年 粘着気質著明
					新生児仮死、筋緊張低下、哺乳力不良	定額6ヶ月、歩行3歳	2、3年生から食欲上昇 診断(11歳)
I	20代	女	19	不明		保育所	普通学級、対人トラブル
					新生児仮死、筋緊張低下、哺乳力不良、「背骨の病氣」	リハビリ開始1歳6か月で歩行、3.4歳で肥満	
J	20代	男	34	del		保育所	普通学級 おとなしい、静か、意にそぐ わないと動かなくなる
					筋緊張低下、気胸、哺乳力不良、停留率丸	定額5ヶ月、歩行2歳、2歳から食欲上昇	
K	20代	女	24	def		保育所	普通学級と特別支援学級
					低出生体重児、哺乳力不良、筋緊張低下、先天性筋ジストロフィー疑い	歩行1歳7ヶ月 3~4歳で亡くなる可能性告知	6歳頃より肥満、特異行動 診断(6歳)
L	20代	女	20	Disomy		保育所	特別支援学級
					新生児仮死、哺乳力低下、筋緊張低下	集団生活ができない	
M	20代	男	26	del		保育所	普通学級
					新生児仮死、哺乳力低下、筋緊張低下、低出生体重児、診断(9ヶ月)		14歳成長ホルモン
N	20代	男	73	del		保育所	特別支援学級
					早産、低出生体重児、筋緊張低下、哺乳力低下、筋ジストロフィー疑い	7ヶ月から食欲向上 歩行2歳6ヶ月 診断(1歳半)	9歳頃より癲癇で動かなくなることもあり
O	10代	女	31	del		保育所	小学校1年時の1学期は普通学級、2学期より特別支援学級
					新生児仮死、哺乳力低下、筋緊張低下 診断(生後1ヶ月)		肥満、10歳心臓僧房弁閉鎖不全症指摘(経過観察)

精神科受診を表す

糖尿病罹患を表す

中学校 13～15	高校 16～18	青年期～成人期 19～	30～
特別支援学校	特別支援学校	自宅から近所の職場へ通う	38歳で作業所に通う。 48歳からケアホーム入所する。
		28歳から糖尿病、糖尿病性網膜症にて左目治療	診断(43歳) 50歳十二指腸潰瘍
特別支援学級	特別支援学校	リサイクル工場、	授産施設に自宅から通う。
		18歳から心療内科受診	35歳肥満・ホルモン異常の治療、38歳成長ホルモン治療3か月、睡眠時無呼吸症候群
情緒学級 児童相談所 精神科医	知的障害者総合支援施設入所	知的障害者総合支援施設に入所 25歳自宅から作業所に通う 27歳作業所内の入所施設に入所	週末2泊3日で自宅に帰る
診断(13歳)	16歳で精神科入院、向精神薬	向精神薬(不整脈になった)	36歳で向精神薬中止 逆流性食道炎薬
特別支援学級 過食 パニック	養護学校 過食 パニック	パン屋、障害者自立センターに週1回通う 募金活動と称し、他人にお金を要求	障害者自立センターに通う。
高血糖、糖尿病治療	糖尿病治療	糖尿病治療、29歳頃より痙攣 パニック、血圧上昇により救急搬送あり	糖尿病治療
2年生より特別支援学級	特別支援学校	生活介護施設に週5日通う。母不在時は市内のショートステイを利用	
糖尿病治療	糖尿病治療、偏嚙症指摘	糖尿病治療	糖尿病治療、31歳卵巣腫瘍、下肢神経障害、30歳睡眠時無呼吸症候群
普通学級、過食、対人トラブル	普通学級、過食、対人トラブル	専門学校、就職	様々な仕事をした。自宅から通う。
		性ホルモン治療 抗うつ薬服用	性ホルモン治療 抗うつ薬服用
特別支援学級 過食、居眠り	特別支援学校 「なぜ自分がここにいるのか?」	知的障害者支援施設に入所。 27歳から自宅から作業所に通った。	生活介護施設の作業所に通う。
		27歳精神科入院、向精神薬	向精神薬、30歳高脂血症
特別支援学級 食べ物への執着	特別支援学校	ケアホーム、作業所、3年で退所	自宅から作業所へ通う。
		20歳から糖尿病治療	
普通学級(3年時「知恵遅れ」といわれ 検査)診断(15歳)	特別支援学校 学校を抜け出す、パニック	無職で自宅で過ごす。時々、ショートステイも利用する。	
	障害者施設に入所と対処を5か月繰り返す	20歳時に精神科入院 向精神薬	
普通学級	普通学級 診断(17歳)	18歳食に関する問題行動 大学休学中、知的障害者雇用促進事業で 就職予定、ショートステイ	
	17歳でんかん様発作 3年時、体重コントロール目的入院	21歳から性ホルモン治療	
特別支援学級・バスケット部	特別支援学校	就労支援の作業所、ショートステイ、週1回短期入所	
	3年時より糖尿病治療	糖尿病治療	
特別支援学級	特別支援学校	自宅から2つ目の作業所に通う。	
グレーゾーンの自閉症だと 自傷行為が始まる	17歳染色体検査PWS否定	作業所でパニック、精神科入院、盗食 診断(20歳) 抗てんかん薬服用	
普通学級	普通学級	パソコンの専門学校中退 20歳夜間家を 飛び出すなど問題行動 自宅から地域の作業所に通う。	
	過食	偏嚙症手術、20歳から睡眠導入薬・精神 安定薬服用	
特別支援学級	特別支援学級	自宅から作業所に通う。 対人トラブルある	
糖尿病治療開始、自傷行動、精神科受診	糖尿病治療	糖尿病治療、19歳向精神薬	
特別支援学級	特別支援学校	自宅から作業所に通う。	

2. 出生時から成人期に至るまでの成長過程と取り巻く環境

1) 出生時から乳幼児期

15名は低出生体重児あるいは新生児仮死で出生した。入院期間は様々であり、退院後も嚙下はできるが、吸啜力が弱いため、授乳に何時間も費やし、「哺乳」には全ての母親が苦勞をしていた。離乳食を開始した時期から食欲が増進し、食欲が出てきたことを周囲は喜び、その後過食となり3歳の時点で肥満傾向だった児が10名いた。

運動発達では、歩行開始は1歳2か月から3歳であった。15名全員が保育所に通園した。言葉の遅れを指摘され、地元の保育園に通園できなかつた人、発達の遅れがあったために障害児として対応され、加配の保育士が付いて通園できた人もいた。

2) 診断時期

出生時の状況から1歳未満に診断がついたのは2名であった。5名は、親が新聞や書籍から、過食や過食に伴う肥満、異常行動に関するPWSの記事を知り、医師に検査を提案し診断がついた。学業の遅れから染色体検査を勧められ診断がついたのが2名、停留睾丸の手術やてんかん様のけいれんといった別の受診契機で染色体検査を行ったのが2名、生後のフォローを受けた医療機関で診断されたのが3名であった。PWSと診断されるまで、母親は、過食や異常行動があっても「なんでもうちの子はこんなことをするのだろう」ともやもやした気持ちで過ごしていた。そのためPWSと診断がついて、ショックもあったがそれまでの行動が理解できたようであった。診断時にPWSについて詳しい説明をされた親は2名であった。

3) 学童期

全員が、小学校入学前に普通学級か特別支援学級か、について教育委員会等に相談をし、8名が普通学級を選択した。普通学級内では授業に集中できない、友人とのトラブル、高学年になり学力の差ができてきて、1名はそれを理由に高学年から特別支援学級に移った。全ての人がいじめ、担任の無理解、他の保護者の批判を経験していた。6名は中学校まで普通学級で過ごし、1名は特別支援学校の高等科に

行くために中学校から特別支援学級に通った。普通中学からそのまま普通高等学校に進学したのは3名で、11名は、特別支援学校の高等部で過ごした。

小学校から特別支援学級に通った7名は、就学時に、専門の学校で教育を受けた方がいいと指導を受け、特別支援学級に通っていた。

4) 成人期

就職については、1名は障害者だから働けないと就職せず、学生が1名、作業所で働いていたのが11名であった。2名は一般企業に就職したが、そのうち1名は対人関係や食行動の問題があり1年未満で退職し、その後就労支援センターで就労移行支援を受けている。作業所のタイプはその人によって違うが、週4～5日5～6時間は働いていた。内容は箱作り、解体作業だった。生活介護での就労は、作業とレクリエーションの組み合わせだった。

4名は精神科に入院した経験があった。退院後も向精神薬を内服中だが、薬物量が減量できた者もいた。また不整脈が発現し内服中止になった者もいた。

3. ニード論の視点からみた成人期のPWSのある人々の生活実態と周囲の人々の対応の実態

ニード論に挙げられた14項目のニードの視点から、15名の生活実態と周囲の対応を表1に示した。以下に14項目のニードをマズローの基本的欲求とPWSの特徴を踏まえ「生理的ニード」「食事」「コミュニケーション」「環境」「自己実現」の5項目にまとめ記述する。PWSのある人を取り巻く周囲の人々のストレス、その対応についても記述する。

1) 生理的ニード

生理的ニードとして、呼吸と関連する睡眠、体温と関連する衣生活と清潔、排泄、姿勢の4つの視点で記述する。

①呼吸と睡眠

<生活実態> 3名に睡眠時無呼吸症候群があるが、全員が夜間の睡眠はしっかりとれており、朝の目覚めも問題ないと答えた。しかし、日中に眠気がある人が8名おり、そのうち精神科の薬を内服しているのが3名であった。

<周囲の対応>睡眠時無呼吸症候群で治療を受けていたのが3名であった。肥満との関係が高く、

BMI35以上（肥満3度）の4名中3名がCPAPを使用していた。日中の眠気に対しては、母親からの依頼で作業所の職員は、ほとんどそのままにして、強制的には起こさないようにしていた。また、環境を変えたり、カフェイン（コーヒーなど）を摂取させる対応していた。

②体温保持と衣生活と清潔

＜生活実態＞衣生活では8名に何らかの特徴があった。1つは、かつて褒められたものを着続ける、寒くても半ズボンをはくなどの衣服へのこだわりであった。このうち2名は、かなりのこだわりがあり、少しでも他者が意見をすると癩癩手前の怒りだすため、着替えさせるのに苦労していた。次に、季節やTPOに合っていない服装を選択していた。季節には適していないが、極端な薄着や厚着ではないので体温調節は保たれていた。1名は太りすぎて着用する衣服がなかった。清潔行動については、清潔の基準が低下することなく清潔が保てていた。2名は肥満が理由で全身を洗うことができなかった。清潔行為に対するこだわりがあるのは1名おり、彼は髪は毎日洗うが、身体を洗うのは1回/週とし、身体を洗う日は1時間入浴していた。施設入所の2名は自分で洗濯を行っていた。

＜周囲の対応＞その日に着る服を本人が選択できるよう、衣服を準備したり、「こっちのほうが似合うんじゃない」と誘導するように声掛けしたりしていた。体温調節のためと季節に合った衣服が着用できるように上手に誘導していた。

③排泄のコントロール

＜生活実態＞便秘傾向が4名、下痢傾向が1名いた。また通常便秘だが、過食すると下痢になるものが1名であった。運動を定期的に行っている6名には便秘はみられなかった。過食や運動不足が便秘や下痢を引き起こしていた。アナルピッキングを行うのは3名で常に行うわけではないが、便秘や月経時に情緒不安定なときにアナルピッキングを行っていた。

＜周囲の対応＞便秘に対しては、下剤やセンナのお茶や最近では酵素をとっている人もいた。過食後に下痢になる人に対しては親も過食後は下痢に注意し

て替えのパンツをもって行って対処できるようにしていた。アナルピッキングに対しては、予防のギブスを行っていた人もいたが、手持無沙汰や不安なときに起こるので、周囲が手持無沙汰にしないよう作業をさせる、不安をキャッチするようしていた。アナルピッキングがある時は、叱らず、気をそらしながらやめさせた。

④姿勢の維持

＜生活実態＞側弯症であるものが3名いたが、歩行や通常の姿勢に影響はなかった。1名は成長ホルモンを行っていた。

＜周囲の対応＞1名は手術を受け、手術創が大きく本人は気にしていた。2名中1名は幼児期に装具を着け、2名とも就学してからは経過観察となった。

2) 食事

＜生活実態＞食に対する行動としては、PWSのある人々は、量の多さ、カロリーの高さ、甘いものにこだわり、選択する傾向にあった。14名は食品の探索行動があり、過食はしないものの、家族が留守中、母親が台所不在になった一瞬に、菓子を食べる、砂糖をなめる、調味料を飲むなど、人の目がないと盗食していた。また、家族の財布からお金を盗り、外で大量に食料を買い込み、自室で過食する人もいた。

15名中6名がやや肥満以上であり、過食・盗食が防ぎきれない現状があった。盗食や過食は、空腹だから引き起こすわけではなかった。食品を目にしないように管理し、本人が納得できる食事量（見た目が多い）に見える盛り付け方といった食事方法の工夫によって頻回の盗食や過食を防ぐことができた。

＜周囲の対応＞母親が主に食事を作っており、カロリー制限し、炭水化物や脂質は少なめに、野菜中心で主食を減量した。また朝に高カロリー食を摂取し、軽めの納豆や卵などを夕食に摂っていた人もいた。

満足度を高めるために、母親や職員はふんわり盛って他の人より多く見せたり、量に満足させる工夫をしていた。さらに、大皿料理は、好きなだけ自分で取ってしまうので、個人盛りをしていた。大皿で用意した時には母親が小皿に分けるようしていた。1名のPWSのある女性は、一緒に料理を準備

することを通して、母親と食事作りを共にして、味見や会話をすることを楽しんでた。また、作った食事を美味しいと喜んでくれる人がいることに生きがいを感じ、料理中に盗食をすることはなかった。

14名は母が食品管理を行っていた。食品保管場所は施錠する、買い置きは最小限、収納棚の高いところに隠す、使用した調味料に線引きして量を管理する等の工夫だった。1名は、食品管理を行って、万引きなど社会問題を起こしても困るので極端な食品管理は行っていないということであった。

3) コミュニケーション

〈生活実態〉日頃は比較のおとなしく、穏やかである。人と関わるのは好きで自分から声をかけていく人もいる。しかし、主張や思いを表現できず、ストレスになっている人もいた。表現力のなさから、家族以外の人からは理解を得られにくい人が多かった。5名は、以前他人に危害を加えるパニックを起こしていた。4名は現在も物や人に危害が加わるようなパニックを起こしている。痲癩やパニックを起こす原因は様々であるが、注意を受けた時が3名、意見が合わない時が4名、自分に不都合・上手くいかない時が2名であった。

〈周囲の対応〉家族・職員は基本的に指示や命令はしないようにし、選択肢を出して誘導するようにしていた。また、言葉だけでなく、視界からも理解できるようにしていた。パニックや痲癩時の母親の対応としては、クールダウンするまで待つが4名、精神科に入院した2名、フリーズして動かなくなったので警察に依頼した1名、本人の実年齢をあげて話し合うのが1名であった。1名は自分で髪の毛を切ると落ち着くと髪の毛を切るのを容認していた。

4) 環境

①自宅環境と金銭管理

〈生活実態〉1名が少人数（7名）のケアホームに入所し、1名が施設入所しながら週末2泊3日で帰宅していた。13名は自宅で家族と暮らしていた。

金銭は、3名が給料でもらったお金が多くなると預ける、自分で使い道を考えたり、お金で買い食いをしたりする発想がないのでお金を使わないなど自己管理できていた。12名はお金があると買い食いす

るため母親が管理をしていた。さらに、3名は母親に管理され自由なお金を持たないため、他人に募金と称してお金を貰ったり、職場の同僚から盗んだり、言葉巧みに奢らせたり・お金を借りたりするなど金銭的問題をおこしていた。

〈周囲の対応〉ショートステイを利用している6名は、本人と親との適度な距離、精神衛生を保つ意向があった。ただし金銭は、親が管理していた。1人で外出させると万引きすることがあるため、1人では外出させず、買い物は親と一緒に掛けている。

②人的環境

〈生活実態〉職場は必ずしもPWSのある人に対応できていない。食事管理や食品管理の必要性、人の声が気になる場合に1人で作業できる配慮、作業中に寝てしまうときの個別な対応が必要だった。

〈周囲の対応〉14名の母親が学校や職場に説明し理解を求める行動を行っていた。問題行動が起こるたびに職員と話し合い、対処方法を考えるようにしている人が多かった。人的環境はPWSのある人々の生活に影響するため、PWSのある人が問題を起こさないよう監視するのではなく、また、避けようとするのではなく、小さなトラブルは生じるだろうと覚悟し、PWSの特性について先駆けて職員に説明し、話し合いの場をもち、PWSのある人々の環境を整えていた。

5) 自己実現（行っている仕事）

〈生活実態〉1名を除く14名がやりがい・満足感を持って何らかの仕事をしていた。PWSのある人々は、仕事ができるが、知的レベル、そして痲癩や対人とのトラブルを起こしやすくPWSの特徴から企業での仕事は難しい。しかし、細かい作業が好き、集中して仕事が行えるという特徴を踏まえた仕事を与えると丁寧に完璧に仕事できた。給与の額は、給与なし～2万円/月とばらつきがあった。

〈周囲の対応〉働く作業所の本人及び親の選択として、居住地域、施設（ショートステイ等）内の作業所、学校の実習経験を活かせる作業所を行っている作業所としていた。PWSのある人の痲癩が多く起こるような作業所は、環境が整っていないことが多く、辞めて別の作業所に行っていた。作業所の職員

はPWSを知らない人も多く、親がPWSを知ってもらい、その人の対応をしてもらうように働きかけていた。

6) 家族のストレスとソーシャルサポートの実態

①家族のストレスの内容

11名の回答者である母親、姉のストレスは「過食」であり、これが最もストレスとしたのが9名であった。過食に伴う「食べ物を漁る行動」をストレスとする母親が10名で、そのうちの4名が最もストレスであるとしていた。次に多かったストレスは「頑固な行動」8名、「習慣の変更に対応できない」6名、「スキンプッキング」6名と「逃走癖」6名、「収集癖」6名であった。逃走癖では、警察の搜索、作業所内での終始の見守りが必要となり、可能な就労場所が限られていた。収集癖においては、収集したものを溜めるので片付かず、捨てようとするや癩癩の原因ともなるので母親のストレスとなっていた。現在でも癩癩やパニックを起こしている8名のうち6名の母親は、混乱時のPWSのある人の粗野な言動に対してストレスを感じていた。PWSのある人がお金を盗る目的は、過食行動や、逃走するためであった。したがって家族は食品管理だけでなく、お財布も肌身離さず持ち歩いている母親もおり、一瞬の気も抜けないことがストレスとなっていた。

PWSのある人の家族のストレス16項目の半数の8項目以上をストレスと感じている母親が6名いた。そのうちの2名は15、13項目とほとんどの項目をストレスと感じていた。しかも、この2名PWSのある人はショートステイなどのサービスを利用しておらず、離れる時間がないことが家族のストレスになっていた。

②ソーシャルサポート

13名すべての母親が家族以外のソーシャルサポートを得ていた。ほとんどが通っている作業所の職員がPWSに対する理解者となり、相談相手となっていた。何らかの形で医療機関を受診しているが、医療機関がサポートになっていたのは3名であり、1名は病院の職員に話や対応を聞く、1名はメンタルクリニックの医師、1名は臨床心理士に相談していた。家族や友人が理解者となり話を聞いてくれると

したのが5名であった。入会している協会員に相談したり、話を聞いてもらっている人は2名であった。PWS協会は、勉強会や情報提供の発信となっていた。また、話を聞くことで、話を聞いてもらって楽になったと話す母親もおり、PWS協会が重要なサポートとなっていた。

V. 考察

1. 食のニードのコントロールとQOLを高める対処法

15名の殆どが乳児期の哺乳力の弱さと反して、離乳期から幼児前期からよく食べはじめていた。自分のものと他人のものとの区別は判るが、目の前にある食物は誰のものであろうと食べたい衝動が高まる。また他の活動中でも、今、食事を終えたばかりでも、食物が目の前にあると食へのニードが高まる。このように視床下部機能不全からの満腹感を感じられないPWSのある人は、飽くなき食欲と日々戦っていた。

マズローは、生理的欲求を生理的動機とし、ホメオスタシスという概念から進展するものと捉える。すなわち、生理的欲求は身体の自動調節的機能、血液中の水分や塩分、糖分など人間が生きていくうえで必要なものが、欠乏あるいは過剰なときに恒常性を保とうとする働きである。その生理的欲求によって人間は行動しており、人間が生きていくうえで必要不可欠なものである(Maslow, 1954)。しかしながらPWSのある人々にとっては、この食への強いニードは生きていくためのニード「生理的ニード」の域を超えているのである。本研究のPWSがある15名はPWSの診断までの長い期間、この強いニードに対して、食へのニードに対するアプローチではなく、急激な体重増加、過食、パニック、対人トラブルという行動上の問題に苦悩してきた。PWSと知らないこの期間は、生理的欲求の自制をしつけによって乗り越えようとして失敗を繰り返し、親子で苦しんできた。

対処法として、PWSの特徴を理解することによって、食における人生・生活の質を高める発想で対処法がとられるようになってきている。カロリー制限

における食事内容の工夫はもちろんであるが、食事に対する満足感を高める工夫（食事時間の会話、盛り付け、量を多く食べられるメニューの工夫）が行なわれている。食品管理場所に施錠し、周囲の人への説明と協力を得て24時間見守るなど食への誘惑を断ち切ることで、食にとらわれない時間を過ごすことができるようになってきている。

また、PWSのある人本人にも必要性を説明し、自らニードをコントロールできるようになっていることを認めることが重要であり、それがPWSのある人のQOLを高めることにつながっている。一方でやはり、見守りの目がない瞬間にニードを押さえられずに過食してしまう現状があり、PWSの自らのコントロールには限界があり、24時間見守りの目があるのかは大きな差となっており、周囲の見守りは重要であるが、24時間の家族の見守りは家族の大きなストレスになりうる。

2. コミュニケーションと精神衛生とQOLを高める対処法

PWSがある人々は、親や職員から注意されたり、意見が合わなかったり、自分に不都合・上手くいかないときに痾癢やパニックを起こし、物や人に危害を加えるような行動をとっていた。

パニックを起こす原因の一つは、PWSのある人の話す力・言語スキルの稚拙さ、認識の偏り、情緒の不安定さ、理解してもらいたいため嘘をつく、作話をするコミュニケーション能力の問題、二つ目として意見が合わない、注意される安全な居場所がなくなった、環境の変化や食べ物で駆け引きされるなど自己の健康や安全が守られるうえで必要な内的外的資源が不十分である場合（IPWSO, 2010 b）、つまり、「安全のニード」が脅かされている状態が挙げられる。本研究のPWSがある15名の経験から言えることは、痾癢やパニックは自分の意思を伝えられず、自分を理解してもらえないという失望の表現だということであった。

対処法として、ガイドラインにもコミュニケーション方法の提言がなされ（IPWSO, 2010 b c）、PWSのある人々の特有の認知について徐々に明ら

かになってきている（加藤, 2012）。PWSのある人々の能力の特徴を踏まえ、彼らの言葉の不足を補ったり、クールダウンする時間を持つ、視覚に訴えるなどが、効果があると報告されている。そのような環境でなかでPWSのある人のQOLは向上すると考える。

コミュニケーションの問題が発生した時には、本人を責めるのではなく、周囲の人々がまだその人を良く理解できていない、能力を見極められていないと評価する。そのため、パニックや痾癢はPWSの特質だけでなく、環境要因も重要であるという立脚点から支援者への教育が必要である。

3. 家庭ならびに社会の環境因子の調整

ここまでPWSのある人と彼らを取り巻く人々の意思疎通の困難さを述べたが、15名中14名は就労経験があった。当然のことながら、PWSの行動特質を理解していない職員の対応により、痾癢やパニックを引き起こしていた。しかし、仕事において他者から承認されること、金銭を得ることは彼らの生活の満足へとつながり、就業の場は承認・自己実現の場でもあった。

突然の痾癢やパニックを起こす人と誤解されている彼らを社会から遠ざけるのではなく、成人として社会に承認される就業の場を拡大すること、そして、その場は作業の目的や工程において、PWSのある人本人が理解し、興味を持ち、やりがいをもって通えるかどうかを吟味し検討することが重要である。

また、親だけでなく、PWSのある人を取り巻く人々が、PWSのある人自身を理解し、食行動のマネジメント、コミュニケーション過程での配慮による安全な場の提供そして、監視ではなく常に気にかかけ見守る関係性を築くことが環境の整備につながる。そして親同様に施設職員自身もPWSのある人々との対応の中で傷つく体験への自己コントロールが必要であることも理解しておく必要がある。

ガイドラインにおいて、今に至るまでの親の努力を十分に理解し、PWSのある人も目標、家族の歩み、教育経験を踏まえてケアし、PWSのある人が過去に家族でどんな行動をしていたのかを理解すること

が大事だとしている (IPWSO, 2010 d)。「PWSのある人」ではなく、「PWSのあるその人」を理解することが重要であり、そのためには、親もPWSという疾患だけの説明ではなく、PWSのある人のこれまでの背景、個性も説明し、対応方法も職員と話し合うことが重要である。

4. 看護とソーシャルサポート

今回研究協力者のほとんどが家族以外のソーシャルサポートを得ていた。PWSのある人及び家族が最初に出会うのは医療関係者である。まずは、医療関係者が正しい知識をもち、PWSのある人及び家族に接することが重要であり、身近に接する看護者の果たす役割も大きいと考える。また、PWSのある人は成長・発達する中で、関わる人々も変わっていくため、学童期においては、医療・保育・教育の連携し、PWS児や親をサポートすることで、PWS児の成長発達に適した教育が受けられるようにしていく必要がある。成人期以降は、かかわる作業所の職員や支援センター・サポートセンターなどの職員、PWSのある人を取り巻く支援者が連携をもち、24時間の見守ることができ、その中で成人としての自立や自己実現ができるように関わっていくことが重要となる。そして看護者は出生時から関わってきた支援者として、医学・医療の専門家、発達や生活力向上を支える専門家と協働し、PWSの特性を踏まえた個別に対応可能な支援法を検討し、PWSのある人のQOLの向上、家族の負担軽減につながるケアを実践していくことが重要である。

VI. 研究の限界と今後の課題

本研究の限界として、研究参加者をPWS協会の協力を得て、便宜的に抽出したことにより、PWSに関する知識や意識が高く、PWSのある人の健康、QOLを高めようと、行動・努力をしている人々であり、PWSに適した管理がなされていた事例に限られたと推察される。また、成人期にあるPWSのある人は多くの時間を作業所で過ごし、そして多くの人と関わっているが、作業所職員の視点は欠けている。そのため、今後の課題は、支援者側からの視

点で、PWSのある人をどのように理解しており、どのような対処法をとっているのか、家庭との連携はどのようになっているのかの調査を補う必要がある。また、成人前の学童期の教員のかかわりや、看護者を含む支援者間の連携、今後どのように連携していくことがPWSのある人をマネジメントし、QOLを高めていくことができるのかを考えていく必要があると考える。

本研究は、平成26年度山梨大学大学院医学工学総合教育部に提出した修士論文の一部に加筆および修正を行ったものである。

文部省科学研究費補助金挑戦的萌芽研究「成人期のプラダー・ウィリー症候群本人のQOL向上を目指したケアギバース教育の検討」の一部として実施しました。

文 献

- 長谷川知子 (2009) プラダー・ウィリー症候群. 講談社
- Hendarson, V. (1960) /湯楨マス, 小玉香津子 (1995) 看護の基本となるもの. 日本看護協会出版会
- IPWSO (2010 a) /NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会 (2014) Best Practice Guidelines For Standard of Care in PWS, NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会
- IPWSO (2010 b) /NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会 (2014) Best Practice Guidelines For Standard of Care in PWS. 42-47. NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会
- IPWSO (2010 c) /NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会 (2014) Best Practice Guidelines For Standard of Care in PWS. 48-61. NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会
- IPWSO (2010 d) /NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会 (2014) Best Practice Guidelines For Standard of Care in PWS. 100-110. NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会
- International Prader-willi syndrome organization : Famecare <http://www.ipwso.org/> (2013年4月参

照)

加藤美朗, 嶋崎まゆみ, 松見淳子 (2012) 遺伝性障害の行動問題の特性について—プラダー・ウィリー症候群の行動表現型の特定の試みをとおして—, 行動科学, 51 (1), 45-56

Maslow, A.H (1954) /小口忠彦訳 (1987) 人間性の心理学, 産業能率大学出版部刊

永井敏郎 (2011) Prader-Willi症候群ライフスパンからみた小児科診療, 小児内科, 43(9), 1464-1467

Takeo Kubota, Kunio Miyake, Natsuo Hariya, Vuong Tran Nguyen Quoc and Kazuki Mochizuki (2016) Prader-Willi Syndrome: The Disease that Opened up Epigenomic-Based Preemptive. Medicine, www.mdpi/journal/diseases