

目 次

目 次 . . . P1

はじめに

「PWS 支援者ネットワーク活動・事例報告集Ⅱ 発刊に寄せて」

PWS 支援者ネットワーク顧問 原田徳蔵先生 . . . P3

発刊にあたって

PWS 支援者ネットワーク運営委員長（関西福祉科学大学） 加藤美朗 . . . P4

第 1 部 活動報告

【本ネットワークおよびブラダー・ウィリー症候群について】 . . . P5

【第 13 回定例会以降これまでの活動】 . . . P6

第 2 部 寄稿から

【寄稿①】 . . . P12

ブラダー・ウィリー症候群（PWS）包括医療における諸問題とその対応策について

PWS 支援者ネットワーク顧問 原田徳蔵先生

【寄稿②】 . . . P18

PWS 児・者の保護者に対する『PWS の方の食生活に関するアンケート』の結果報告

PWS 支援管理栄養士グループわかば会

第 3 部 事例報告

事例報告の概要 . . . P24

事例報告

ケース A 家庭での対応が困難となり、グループホームへ移行したケース . . . P25

ケース B 「好きな人に対する思い」・・・P28

ケース C 障害特性理解と触法行為予防・・・P32

ケース D 不安の軽減を図るための環境調整とその取り組み・・・P36

ケース E ダイエット支援・・・P39

ケース F GH 退去後も「地域でくらす」ことを考える・・・P42

ケース G 脳梗塞の悪化防止と課題解決の方法・・・P45

ケース H 精神面の不安からくる不適切な行動のある利用者への情報の伝え方について
・・・P48

ケース I 「先生、もっとやりたいなあ！ ～特性に応じた支援～」・・・P51

ケース J 情緒の安定を目指して・・・P54

ケース K 就学から就労に向けた支援・・・P57

事例報告を読ませて頂いて

PWS 支援者ネットワーク運営委員長 加藤美朗・・・P60

第4部 付記

【事例報告にご協力頂いた施設および学校】・・・P63

【PWS 支援者ネットワーク顧問、事務局、運営委員の紹介】

【これまでに発刊した報告集および会報について】

【PWS 支援者ネットワーク会員募集要項】・・・P64

表紙 (Y さん)、裏表紙 (M さん)、および「PWS ギャラリー」の各イラストは、本ネットワーク運営委員の所属する事業所を利用されている、PWS のあるご利用者からのご寄稿です。

はじめに

「PWS 支援者ネットワーク活動・事例報告集Ⅱ 発刊に寄せて」

PWS 支援者ネットワーク顧問 原田徳蔵

平成 16 年に PWS 支援者ネットワークが設立され、7 年後の平成 23 年に「PWS 支援者ネットワーク活動・事例報告集」が発刊されました。その後さらに 7 年が経過し、この度第 2 号を発刊することになりましたことは、当ネットワーク顧問の私にとって誠に感慨深いものがあります。ネットワーク設立当時、PWS を支援する数施設の会員を中心に手弁当で立ち上げたこの組織が、その後の 14 年間、年 2 回、平成 25 年以後は年 3 回の定例会を休むことなく開催し続けてきたことは、決して容易なことではありませんでした。「継続は力なり」を支えてきたのは、運営委員長加藤先生はじめ運営委員の皆様、萩の杜が引き受けて下さっている事務局の皆様の並々ならぬ熱意の賜と心から感謝申し上げる次第です。

当ネットワークの活動は、年々中身が充実してきているように思います。と言いますのは、事例検討会での相談内容が当初に比べより具体的になってきており、相談に対する会員相互の意見交換も非常に活発になっていると感じるからです。この度の事例報告集では、前回とはまた少し進歩した内容になっているものと期待します。ネットワーク活動に対する客観的な評価は、外部からの意見が必要であることは言をまちません。それでも、ネットワークの存在自体が、不安を抱えながら支援に当たっている施設のスタッフにとって心強いものになっているとの声がありますし、また公開講座での事例報告に対して、特別講演にお招きした演者の先生方から称賛のコメントを頂戴することもあります。とにかく、当ネットワークの活動が日頃 PWS 支援に携わっておられる皆様の少しでも助けになっていれればと願うばかりです。

4 年前から年 1 回発行されている「P ネット通信」は公開講座での特別講演の概要を中心に、会員の情報交換の場として既に第 5 号に達しています。今年に入って過去の「P ネット通信」は「PWS 支援者ネットワーク活動事例集」とともにインターネット上にアップされ、どなたでも閲覧できるようになりました。実際には以下の URL にアクセスすると閲覧することができます。

そうそうの杜ホームページ：<http://sou-sou.com/>内の

リンク集：<http://sou-sou.com/link.html>

最後に、この度の PWS 支援者ネットワーク活動・事例報告集Ⅱが、一人でも多くの皆様に読んで頂くことを願ってやみません。

発刊にあたって

この度、PWS 支援者ネットワークの「活動・事例報告集Ⅱ（第2集）」を発刊する運びとなりました。内容は、2011年の第1集発刊以降の活動報告（第1部）、顧問の原田徳蔵先生およびPWS支援管理栄養士グループわかば会からのご寄稿（第2部）、定例会で検討およびご発表して頂いてきた事例から、第1集の事例の中からの4件のその後についての報告を含む11件の報告（第3部）、および付記（第4部）で構成されております。ご寄稿をお寄せくださいました先生方、事例を提供くださいました皆さま、事例報告にご承諾くださいましたご本人、ご家族の皆さま、ご本人らの所属される事業所様等には、心よりお礼申し上げます。そして、今回寄せられた各事例の内容が、PWSのある方の今後の支援に役立っていくことを心より願っております。

さて、本ネットワークは2004年に設立されました。その後2011年に第1集を発刊することができた時点では一定の達成感を感じも致しましたが、同時に、PWSのある方の支援がよりよいものとなるよう、さらに気を引き締めねばと強く感じたことを思い出します。しかしその一方で、まさか第2集を発刊するに至るとは正直思ってもいませんでした。これもひとえに、たとえ体調をくずされるようなことがあっても、常に変わることなくご指導、ご支援くださいました顧問の原田徳蔵先生のおかげだと思っております。この場をお借りして、心よりお礼申し上げます。また、今日まで本ネットワークを支えてくださいました会員の皆さま、オブザーバーとして定例会に参加していただきました皆さま、そして、事務局をお引き受け頂いております社会福祉法人北摂杉の子会の皆さま、公開講座や定例会で特別講演をお引き受けくださいました先生方、いつも快く運営委員や事務局の仕事を引き受けて頂いている皆さまに、心より感謝申し上げます。

最後になりましたが、この活動・事例報告集の発刊と時を同じくして、顧問をお引き受けくださって原田徳蔵先生がご勇退なされます。私ども運営委員一同、誠に残念かつ、この先の不安もひとしおです。幸い、私どものたつての願いをお受けとめくださり、原田徳蔵先生には名誉顧問として今後も引き続きご助言を賜ることが叶いました。しかしながら、しかと現実を受け止めつつ、今後の体制づくりを進めるとともに、毎回の定例会がさらに充実したものとなるよう努めていく所存です。会員の皆さまや、これまで定例会に参加して頂きました皆さまにも、今後も本ネットワークのさらなる発展にご協力賜りますよう、どうかよろしく願い申し上げます。

PWS 支援者ネットワーク 運営委員長
加藤美朗

第 1 部 活動報告

【PWS とは】

まず PWS について簡単に紹介させていただきます。PWS は 1956 年に初めて症例が報告され、当初は臨床的な特徴や諸症状に基づき診断が行われていましたが、1980 年代に染色体 15 番（父由来）の q11-13 領域における欠失（欠失型; PWS の約 70%を占める）が、その後それ以外に 15 番染色体が母由来の染色体 2 本で占められている母親性ダイソミー (UPD 型; PWS の約 25%)、刷り込み異常などの原因が明らかとなった染色体異常症です。発症率は約 10,000～15,000 人に 1 人です。低身長、低筋緊張、生殖機能低下、特徴的な顔貌、色素低下（皮膚や毛髪等の色素が薄い）といったさまざまな身体的特徴がみられるとともに、脳の満腹中枢の異常による一生涯にわたる過食と肥満リスクを抱え、その二次障害として糖尿病や呼吸機能あるいは循環器系の疾患等が挙げられます。多くの方が知的障害を併せもち、平均的には軽度の知的障害の方が多いようですが、重度から境界域まで個人差があります。認知面の特徴として、視覚情報の処理や記憶は比較的良好ですが、耳から聞いた情報の理解や短期的な記憶はとても苦手だといったものが挙げられます。お話し好きでエピソード記憶は結構良好なこともあって、理解度が高いと誤解されやすいのですが、お話されるようには理解されてはいなかったり、耳で聞いた指示や予定の記憶や保持は苦手な傾向があるようです。行動面では、日課へのこだわりや、議論好きで同じ質問や会話の繰り返し、かんしゃくやスキンピッキング、虚言や徘徊といった問題が、特に思春期以降に現れるリスクが高く、また、そのピークは 10 歳代後半から 20 歳代全般にわたるとされています。しかし一方で、社交的で笑顔が素敵、人の役に立ちたい、お世話がしたいなど、頼もしく優しい面もたくさんあります。2002 年以降には低身長の治療として成長ホルモン投与への保険適用が始まるなど、早期からの栄養管理とともに、予後の改善が期待されています。

【PWS 支援者ネットワークについて】

PWS 支援者ネットワークは、関西を中心に福祉サービスや教育を提供している事業所や学校で PWS のある人の支援を担当している方々が集い、当時らはだ小児科医院長をなさっていた元大阪大学医学部教授の原田徳蔵先生に顧問をお引き受け頂き、2004 年に始まった任意のネットワークです。開設当初より年 2 回の定例会を開催し、2007 年からは、その内 1 回は会員の方から挙げられた事例検討を中心とした事例検討会、もう 1 回は PWS のお子さんをおもちの保護者の方等にもご参加頂けるような公開講座（特別講演や事例報告会で構成）という形を整え、2007 年からは運営委員を選任し、定例会の日の午前中に毎回運営委員会を開いています。また、2013 年度からは事例検討会を年 2 回に増やし（概ね 6 月と 2 月に開催）、年 3 回の定例会を開催することになりました。ネットワークの運営に当たっては、規約を作成し、(社福) 北摂杉の子会のご厚意により事務局を置かせて頂くとともに、運営委員と事務局が協力して運営に当たってきました。これまでの定例会の参加者数を図

1 に示させていただきます。2004 年度～2006 年度までは年度内の定例会の平均参加者数を、2007 年度以降は事例検討会と公開講座を分けて示しています。なお、2013 年度以降の事例検討会参加者数は、年 2 回開催の事例検討会の平均参加者数です。

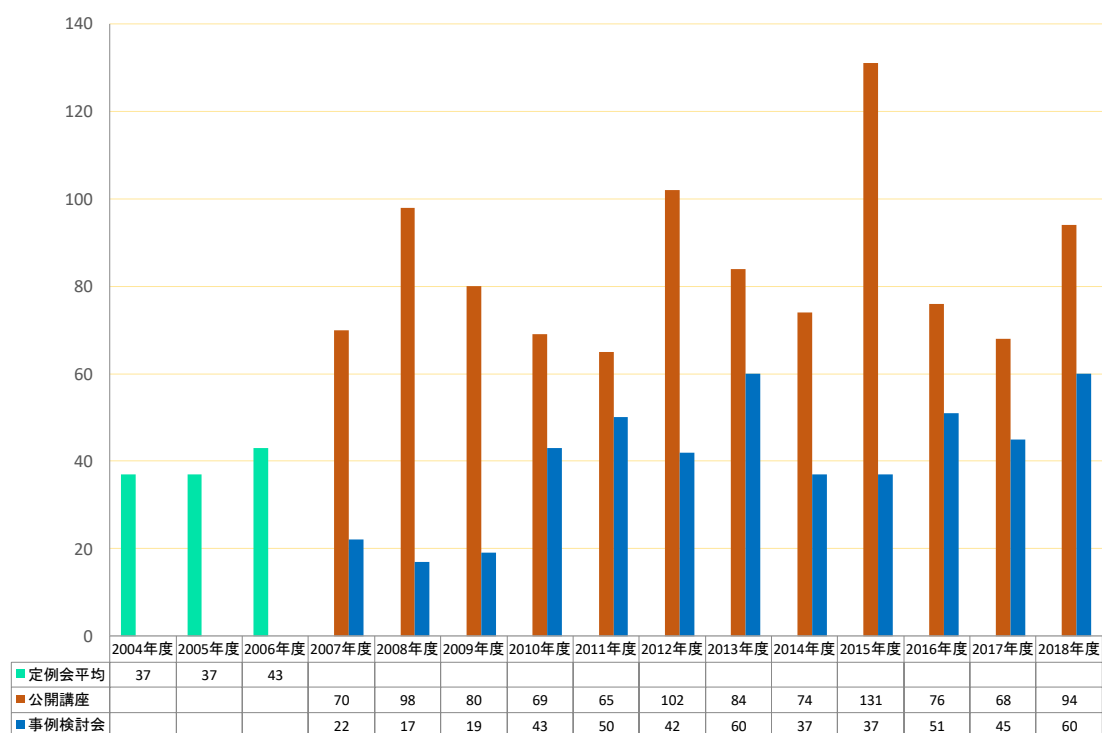


図 1 各年度の定例会参加者数

【PWS 支援者ネットワーク 第 13 回定例会以降の活動】

2011 年に発刊した活動・事例報告集各定例会に載せておりました第 12 回までを除く第 13 回以降のこれまでの定例会の参加人数と主な活動内容を以下に報告致します。2013 年度以降は年 3 回の定例会開催となりましたが、公開講座以外の事例検討会においても、顧問の原田徳蔵先生をはじめ専門家の先生方のご協力を賜り、特別講演を何度か行ってきました。

《2010 年度》

- 1) 1 月 30 日（日） 第 13 回定例会（2010 年度は既に第 12 回定例会を開催済）
参加者：42 名
内 容：事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

《2011 年度》

- 1) 6 月 19 日（日） 第 14 回定例会（公開講座）
参加者：65 名
内 容：講演
① 「PWS 支援者ネットワーク活動報告・事例集」について
講師：原田 徳蔵氏（PWS 支援者ネットワーク顧問）

- ② 「栄養士グループの研究報告～私たちにできること～」
講師：PWS 外来 栄養士グループ（ほそいがくこども診療所）
- ③ 「PWS の行動支援について
～最近の動向およびペアレントトレーニングの実践から～」
講師：加藤美朗氏（当ネットワーク運営委員長）

2) 1 月 30 日（日） 第 15 回定例会

参加者：49 名

内 容：事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

《2012 年度》

1) 6 月 3 日（日） 第 16 回定例会（公開講座）

参加者：96 名

内 容：特別講演

「発達障害の状態にある子どもの理解と支援

～一人ひとりの特性への視点を通して～」

講師：宮本 信也氏

（国立大学法人筑波大学大学院 人間総合学研究科 教授）

事例報告会

① 社会福祉法人幸の会 水谷 貴広氏

② 社会福祉法人光耀会 福井 秀記氏

2) 2 月 3 日（日） 第 17 回定例会

参加者：42 名

内 容：事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

《2013 年度》

1) 6 月 30 日（日） 第 18 回定例会

参加者：66 名

内 容：事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

2) 10 月 20 日（日） 第 19 回定例会（公開講座）

参加者：80 名

内 容：講演①

「障害福祉の概要について」

講師：加藤 美朗氏（本ネットワーク運営委員長）

（関西福祉科学大学）

講演②

「PWS ご利用者の福祉サービス利用について

～事業所別の紹介と PWS ご利用者への実践事例を通して～」

発表者①：社会福祉法人幸の会 水谷 貴広氏

発表者②：社会福祉法人一羊会 安田 文彦氏

発表者③：社会福祉法人そうそうの杜 真頼 正施氏

発表者④：社会福祉法人北摂杉の子会 木戸 貴之氏

発表者⑤：社会福祉法人北摂杉の子会 西谷 沙也香氏

3) 2月9日(日) 第20回定例会

参加者：53名

内 容：事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

《2014 年度》

1) 6月15日(日) 第21回定例会

参加者：39名

内 容：事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

2) 10月26日(日) 第22回定例会（公開講座）

参加者：69名

内 容：特別講演

「障害児者施設における遺伝子診療と子育て支援

～PWS の診療経験を交えて～」

講師：水野 誠司氏（愛知県心身障害者コロニー中央病院）

事例報告

① 「PWS の A さんが、他者とのより良い関係性を構築

するための取り組み」

発表者：籠谷 有一朗氏（たんぼぼの丘）

中田 智子氏（たんぼぼの丘）

② 「ご利用者と共に歩んだ 15 年間」

発表者：米田 弘美氏（社会福祉法人ばなな）

③ 「PWS 児者の栄養相談に携わって」

発表者：栄養士グループ（PWS わかば会）

3) 2月1日(日) 第23回定例会

参加者：32名

内 容：特別講演

「行動障害に対して薬物療法を必要とした 3 例

（思春期早発症の合併例を含めて）」

講師：原田 徳蔵氏（本ネットワーク顧問）

事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

《2015 年度》

1) 6 月 14 日（日） 第 24 回定例会

参加者：33 名

内 容：事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

2) 10 月 18 日（日） 第 25 回定例会（公開講座）

参加者：131 名

内 容：特別講演

「プラダー・ウィリー症候群 こころの診察室から」

講師：井原 裕氏（獨協医科大学越谷病院 こころの診療科）

事例報告

① 「特別支援学校 高等部での情緒の安定を目指した取り組み」

発表者：大多和 秀昌氏（芦屋特別支援学校）

② 「プラダー・ウィリー症候群児・者の食行動特性と

母親の食事管理」

発表者：須々木 星衣子氏（PWS 管理栄養士グループ わかば会）

3) 1 月 31 日（日） 第 26 回定例会

参加者：41 名

内 容：事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

情報提供：「成人期の PWS の方の行動について」

提供者：加藤 美朗氏（本ネットワーク運営委員長）

《2016 年度》

1) 6 月 12 日（日） 第 27 回定例会

参加者：66 名

内 容：講演

「プラダー・ウィリー症候群 こころの診察室から」

講師：井原 裕氏（獨協医科大学越谷病院こころの診療科教授）

事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

2) 10 月 23 日（日） 第 28 回定例会（公開講座）

参加者：77 名

内 容：講演

① 「グループホームでの暮らしについて」

講師：平野 貴久氏（社会福祉法人北摂杉の子会）

② 「障害者の住居確保と PWS 者の地域生活」

講師：真頼 正施氏（本ネットワーク運営委員）
（社会福祉法人そうそうの杜）

事例発表

①「暮らしの中に見えること」

発表者：三好 寿美氏（(社福)わたぼうしの会 有縁のすみか）

②「青年期の PWS・地域生活はじめの一步

ー不安の軽減を図るための取り組みー」

発表者：佐伯 眞里子氏（神戸市立 自立センターひょうご）

3) 2月5日（日）第29回定例会

参加者：38名

内 容：特別講演

「プラダー・ウィリー症候群のニューロイメージング

～行動発達特性の理解にむけて～」

講師：山田 謙一氏

（日本小児科学会専門医 新潟大学脳研究所准教授）

事例検討会（ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換）

《2017 年度》

1) 6月25日（日）第30回定例会

参加者：56名

内 容：特別講演

「PWSの支援に活かせる応用行動分析（ABA）」

講師：嶋崎 まゆみ氏（兵庫教育大学）

事例検討会

ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換

2) 10月15日（日）第31回定例会（公開講座・特別講演）

参加者：75名

内 容：事例報告

①「先生、もっとやりたいなあ！

～みんななかよし笑顔でがんばる子をめざして・

特性に応じた支援～」

報告者：前川 亜紀子氏（神戸市立灘小学校 教諭）

②「放課後等デイサービスでの実践

～支援学校中等部1年生の事例を通して～」

報告者：村田 千穂氏（放課後等デイサービス Flat 砂店）

児童発達支援管理責任者)

特別講演

「成人期の PWS 診療について」

講師：南 史朗氏

日本医科大学大学院教授

(先端医学研究所 生体機能制御学

武蔵小杉病院 内分泌・糖尿病・動脈硬化内科)

3) 2月25日(日)第32回定例会

参加者：29名

内 容：事例検討会(ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換)

《2018 年度》

1) 6月24日(日)第33回定例会

参加者：59名

内 容：特別講演

「プラダー・ウィリー症候群外来でみられる心理行動症状」

講師：尾形 広行氏

(獨協医科大学越谷病院こころの診療科臨床心理士)

事例検討会(ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換)

2) 10月14日(日)第34回定例会(公開講座)

参加者：89名

内 容：事例報告

①「Prader-Willi 症候群(PWS)児・者にみられる

問題行動の実態と保護者の対処行動について」

報告者：島上 真彩子氏、須々木 星衣子氏、戸田 洋子氏、

藤川 喜久子氏、本多 ひろこ氏

(PWS 支援管理栄養士グループわかば会)

②「PWS 患者の盗癖予防に関する一考察」

報告者：安井 仁氏(社会福祉法人くるみ福祉会 夢工房くるみ)

特別講演

「知的障がい者の支援に関わって考えたこと」

講師：吉村 明夫氏

(城東区障がい者基幹相談支援センター 相談員)

3) 2月24日(日)第35回定例会

参加者：29名

内 容：事例検討会(ケース報告および相談・課題解決にむけての意見交換)

第2部 寄稿

【寄稿1】プラダー・ウィリー症候群(PWS)包括医療における諸問題とその対応策について

PWS 支援者ネットワーク顧問 原田徳蔵

PWS 診療 25 年を振り返り、PWS の包括医療において留意すべき諸問題を列挙し、その中で実際に経験したいくつかの問題を取り上げ、その対応策について私見を交えて述べさせていただきます。

はじめに、年齢を追って生じる諸問題とその対策を列挙します。

- ◆ 乳児期の低緊張症、哺乳困難： 多くは経管栄養を 1～3 ヶ月間必要。
- ◆ 停留精巣： 固定術（1 歳前後～2 歳）
- ◆ 過食・肥満・糖尿病・高脂血症： 食事・運動療法、栄養相談は工夫が必要
- ◆ 低身長、内分泌異常、体組成異常： 成長ホルモン（GH）療法の適応基準、開始時期
GH 投与量、GH 療法の注意点
- ◆ 側弯： 定期的評価と治療（コルセット、外科治療）
- ◆ 性腺機能低下症、骨粗鬆症： 性ホルモン補充療法の検討
- ◆ 高度肥満の合併症： 糖尿病、睡眠時無呼吸症候群、肥満低換気症候群、
- ◆ 性格障害、不適応行動： 環境調整、行動療法、薬物療法
- ◆ 成人期の生活・住居支援： 生活介護施設、就労支援施設、グループホーム

＜2002 年以降診療した PWS 児・者数＞

2002 年「はらだ小児科」開院後 PWS 外来を設立し、現在まで診療した PWS 児・者の内訳は、総数：82 名、そのうち長期経過観察例：49 名、セカンドオピニオンで 1,2 度来院例：33 名、検査後 PWS が否定（メチル化テスト施行）：3 名でした。成長ホルモン療法施行例は計 27 名で、治療終了：16 名、転居など他院紹介：3 名、現在治療中：8 名です。

＜PWS の食事療法のポイント＞

PWS 児・者にとって生涯必要な食事療法について、以下にその留意事項を掲げます。

- ① 自然歴（年齢）に応じた食事療法を行う。中でも注意事項として、最近乳幼児期に肥満を恐れるあまり、食事制限をし過ぎて発育不良をきたしている例が散見されます。乳児期の栄養不足は脳発育にも影響しますので、適切な栄養を心がけることが重要です。
- ② エネルギー摂取量の目安として、10 kcal/cm/日が提唱されています。但し GH 投与中であれば、もう少し多い目でも許容されます。
- ③ 家族や周囲の理解と協力が大切で、同胞はこっそりと捕食をとることが望まれます。
- ④ 急激な減量は行動問題を悪化させ、またほとんどの場合リバウンドを起こします。
- ⑤ 食事、おやつを工夫し、野菜など低カロリーで見た目の量を増やすことが大切です。

- ⑥ ビタミン類やカルシウムの摂取を補うこと。（栄養士による評価が必要）
- ⑦ 食事制限による患児の欲求不満に十分配慮し、食器を小さくして小分けするなど工夫が必要です。身近に食べ物を置かない、冷蔵庫または冷蔵庫のある部屋に鍵をかけるなど隠れ食べを防ぐことが大切です。

＜栄養カウンセリングの必要性＞

PWS 児・者は食事に対する関心と執着は極めて強く、学童期前半で 50%、後半で 80%以上に盗食がみられと言われています。従って栄養相談の目的は、肥満予防のためのカロリー制限だけでなく、食事内容の工夫や行動療法などによって心理的な不満を和らげ、盗食を減らす努力が必要です。家族は医療機関をはじめ、親の会・書籍・インターネットなどで食事療法に関する多くの情報を得ています。しかしながら、思春期以降、行動障害が顕著になったとき食事に関する悩みはしばしば深刻になってきます。そのような保護者に対して栄養相談を継続して実施するためには工夫が必要となりますが、カウンセリングマインド（傾聴・受容・共感が基本）を持って、生活全般や親の不安・悩みの相談にも応じることが大切です。そして家庭での食卓ができるだけ明るくなるよう、PWS 児の精神的な安定（穏やかな生活）を心がけた栄養相談を行うことが求められます。

＜PWS に対する成長ホルモン療法の適応基準・開始時期・効果・注意点＞

■小児慢性特定疾病制度における GH 治療開始の適応基準は以下の通りです。

- ① 現在の身長が標準身長の $-2SD$ 以下であること
- ② 年間の成長速度が、2 年以上にわたって標準身長の $-1.5SD$ 以下であること。
- ③ 肥満度が 90%未満であること
- ④ その他、上気道閉塞または睡眠時無呼吸があるもの、糖尿病を発症しているものは適応がない。

■GH 療法の開始時期について

平成 14 年、PWS が小児慢性特定疾病対策の GH 療法対象疾患に指定された当時は、GH 開始時期は 3 歳前後が一般的でした。しかしながらその後、海外での GH 開始時期はどんどん早くなる傾向があり、早ければ早いほど有効とされてきています。実際我が国でも既に 1 歳未満で開始する施設があるようです。しかしながら GH 開始後早期の突然死の問題もあり、現時点で私は 1 歳を過ぎてから開始するのが無難ではないかと考えます。

■PWS に対する成長ホルモン（GH）療法の効果

成長促進、肥満予防、体組成改善、運動発達・活動性の促進、さらには呼吸機能改善、睡眠障害の改善、情緒的改善なども知られています。私の治療経験では、今から 25 年前、3 例の PWS 児に成長ホルモン療法を開始し、その前後で体組成を 2 重 X 線法（DXA 法）で評価しました。その効果は劇的で、半年間で体脂肪率・体脂肪量の有意の減少がみられました。しかしその効果は 3 年くらいまでで、その後肥満の進行がみられ、

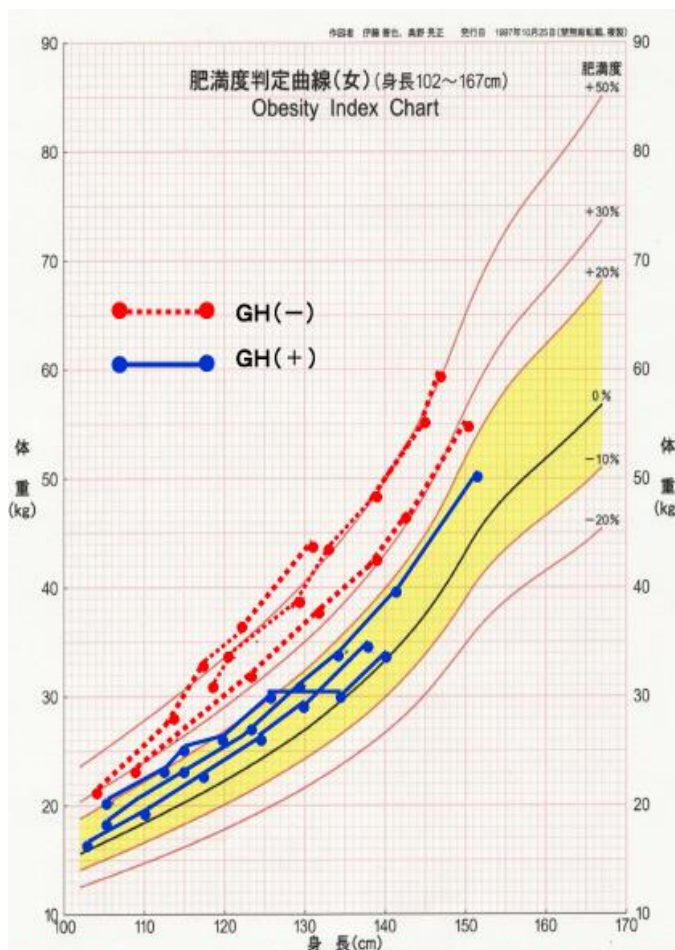
GH治療の限界を感じました。しかし当時の3例はすでに高度の肥満がみられた年長者の症例でしたので、その後は3歳くらいで未だ肥満の進行していない児でGH治療を開始しました。その結果、身長伸びは順調で、肥満度も長期間にわたって正常範囲に維持され、GHの体組成改善、肥満予防効果を確認できました。

■ GH療法の肥満予防効果について

右のグラフは、およそ同年齢の6例の女児について、GH治療のあるなしで肥満度を比較したグラフです。GH治療中3例の肥満度曲線（実線）は、いずれも肥満度20%以下で推移しているのに対し、GH未治療の3例の肥満度曲線（破線）は肥満度30%以上で推移し、このうちの2例では50%以上にまで肥満が進行しています。

このグラフから、GH治療の肥満予防効果は明らかであり、今後-2SD以下の制限をなくし、全てのPWS児にGH治療ができることが望まれます。そのうえで、できれば肥満が進行していないうちに開始することが望まれます。

治療上の注意点として、①治療開始早期の突然死の予防のため、治療開始前に上気道閉塞症状について耳鼻咽喉科受診すること、②無呼吸モニターの実施による呼吸障害の評価が望まれます。治療開始後約半年は投与量を減量することが勧められています。さらにGH投与中は定期的検査を行い、糖尿病の発症、甲状腺機能、側弯の評価、白血病（報告1例のみ）に注意する必要があります。



<PWSの高度肥満に伴う重大な合併症>

PWS成人の死因として多いのは、問題は高度肥満に伴う重大な合併症であります。糖尿病をはじめ睡眠時無呼吸症候群が比較的高頻度に見られる合併症ですが、緊急性を要するものとしては肥満低換気症候群が最も深刻な病態といえます。

■ 睡眠時無呼吸症候群

睡眠時無呼吸症候群とは「睡眠時」に「無呼吸あるいは低呼吸」状態があり、昼間に日常生活に支障を来すほどの眠気や全身倦怠感などの自覚症状を伴う疾患です。無呼吸の原因には中枢型と閉塞型があり、閉塞型の多くは肥満による上気道の閉塞であり、小児では扁桃・アデノイド肥大も原因となります。

診断には睡眠中の無呼吸モニターあるいは終夜睡眠ポリグラフ検査 PSG が必要です。

治療は減量療法、持続気道陽圧療法（CPAP、BiPAP）などがありますが、PWS では治療を嫌がることがしばしばみられ、重症化すると次に挙げる肥満低換気症候群に進行する恐れがあります。

■肥満低換気症候群（ピックウィック症候群）

ピックウィック症候群とは肥満、高炭酸ガス血症、昼間の眠気、右心不全（肺性心）、チアノーゼを示す疾患の総称であり、現在では肥満、覚醒時の低換気、睡眠時無呼吸を伴う肥満低換気症候群と同義です。診断基準として以下の 4 項目が挙げられています。

- ① 高度の肥満（BMI ≥ 30 ）、② 日中の高度の傾眠、③ 慢性の高二酸化炭素血症（ $\text{PaCO}_2 \geq 45\text{mmHg}$ ）、④ 睡眠呼吸障害が重症以上（無呼吸低呼吸指数が 30 回以上であるなど）

肥満低換気症候群では早期に適切な治療がなされない場合、予後は不良であり、夜間の突然死が多いことが報告されています。

<性ホルモン補充療法の意義と問題点>

PWS に対する性ホルモン補充療法は最近欧米で積極的に行われ、我が国でも実施する施設が増えつつあります。その意義と効果は、身体的だけでなく心理的な面にも及ぶといわれ、従来危惧された男児における攻撃性の増加問題などは根拠（報告）がないとされています。しかし実際には治療開始後に心理面、行動面での問題が生じたという相談を受けることがありますし、そのような事例は報告されにくい傾向があります。例えば女児で「月経にともなっていらいらが強くなる」、「生理の処置に長時間を要することが困る」、男児では、作業所スタッフから、「人前にもかかわらず自慰行為をする」、「攻撃性が増して暴力を振るう回数が増加した」などの相談を受けたことがあります。従って性ホルモン補充は無条件に全例に実施されるべきではなく、開始前に本人と家族に対してその必要性和可能性のある問題について十分説明がなされたうえで治療が実施されることが大切です。そして、万が一治療を続けることに困難が生じたときは、治療を中止する決断も必要です。性ホルモン不足による骨粗鬆症に対しては、骨密度を増加させる治療薬の効果が期待されます。以下に男女別の利益と不利益、開始前後の評価項目をまとめています。

■性ホルモン補充療法の利益と不利益

【利益】

男子：①自己イメージの改善および心理的効果。②肉体的活動性の向上（特に GH 療法終了後の筋力維持に有効）。③骨密度の増加が挙げられます。

女子：①自己イメージの改善および心理的効果 ②骨密度の増加が挙げられます。

【不利益】

男子：①攻撃的な行動の増加、②定期的な注射継続の必要性（1カ月に一度の筋肉注射は在宅自己注射が認められていない）、③性行動の増加などが挙げられます。

女子：①月経の処置困難 ②膣分泌の増加および感染症 ③月経に伴う心理的動揺など。

■開始前後に評価すべき項目

男子：①血中男性ホルモン(テストステロン)、②性腺刺激ホルモン(LH, FSH)測定、
③睪丸容積の評価、④骨密度測定

女子：①血中女性ホルモン（エストロゲン）、②性腺刺激ホルモン(LH, FSH)の測定、
③骨密度測定

<PWS において GH 療法と思春期早発症に関連はあるか？>

自験例として、低年齢で GH 療法を開始し、思春期年齢まで経過観察しえた男子 9 名中 3 例において、中枢性思春期早発症の発症を経験しました。成長ホルモン分泌不全性低身長症においては、GH 療法が思春期発来を早める作用があり（低身長思春期発来）、PWS においても GH 療法が性腺機能に影響を与える可能性があります。以前から PWS における思春期早発症の存在は知られていて、国内外においてその報告数は 21 例(海外/国内：男 5/5, 女 9/2)に達しますが、その原因や機序は不明で、頻度も稀（数％）とされているだけです。自験例 3 例ではいずれも精巣固定術が 1 歳未満で施行されており、早期の固定術が精巣機能の温存に寄与している可能性が示唆されます。PWS の多くが性腺機能低下症(思春期の遅延・不完全)を伴うとは言え、性成熟については多様な経過を示すことから、GH 療法中は性成熟度を注意深く観察し、性腺機能を評価する必要があると思われます。

<PWS 児・者の行動問題と対処法について>

PWS 児・者の過食・肥満の身体的問題は GH 治療が導入されて以降、大きく改善しつつありますが、その一方で心理行動面の問題は依然として解決困難な状況です。そして行動問題の程度には、かなりの個人差があることも実感しています。心理・行動面の諸問題に対応するには医師だけでは解決できないことが多々あり、臨床心理士、養護教諭、施設における生活支援員の皆様の協力が不可欠です。最近では、当 PWS 支援者ネットワークの加藤先生の指導や施設スタッフの皆さんの努力で、行動療法を中心とした対策が模索され、成果が上がりつつあります。

■心理・行動障害に対して薬物療法が必要なとき

行動障害に対してまずは環境調整や行動療法が大切であり、安易に薬物療法を行うことは避けるべきです。幼少であればあるほど、また長期になればなるほど副作用は無視できないものがあります。それでも年長になるに従って行動障害が深刻になり、薬物療法がどうしても必要となることは少なからずあります。中でも精神症状の発現は欠失型よりも UPD の場

合に多く現れやすいことが報告されています。薬物療法は習熟した医師によって管理されることが望ましいですが、実際 PWS に精通した精神科医を見つけることは容易でないのが現状です。以下に薬物療法がどうしても必要になると考えられる状況を挙げます。

- ◆環境調整や行動療法を行ってもなかなか症状が改善されず、問題が深刻な場合。
- ◆かんしゃくやパニックが激しく、家族が制御できないとき。
- ◆対人関係で暴力的になり、環境調整では解決できないとき。
- ◆自傷行為によって治療が必要なほど症状が著しいとき。
- ◆幻覚・幻聴を訴えるとき。
- ◆強迫症状（こだわりなど）が強く、行動が次に進められないなど日常生活上に大きな支障があるとき。

■PWS に対して用いられることがある薬剤

① 非定型抗精神病薬

自閉スペクトラム症の易刺激性と同様に、PWS に対しても抗精神病薬のリスペリドン（リスパダール）やアリピプラゾール（エビリファイ）が使われることがあり、筆者もその有効性を実感しています。攻撃性、興奮、自傷が激しい場合に使用され、頓用での使用も有効です。ただし、リスパダールが「小児期の自閉スペクトラム症に伴う易刺激性」に認可されている以外は保険適応外使用になります。

② 中枢神経刺激薬

注意欠陥多動性障害の多動性・衝動性や不注意に対し、メチルフェニデート徐放（コンサータ錠、処方専門医登録が必要）が使われることがあります。アトモキシチン（ストラテラ）も多動や不注意に使用されます。

③ 抗うつ薬

以前 PWS のこだわり行動に対して SSRI 【フルボキサミン（ルボックス、デプロメール）、パロキセチン（パキシル）】がよく使用されましたが、最近ではあまり使われなくなっています。

④ 抗てんかん薬、気分調整薬[カルバマゼピン（テグレトール）、バルプロ酸（デパケン）]が気分変調、躁うつ、てんかん発作、イライラなどに使用されることがあります。

⑤ その他

漢方薬の「抑肝散」が単独または非定型抗精神病薬と併用されることがあり、筆者も有効性を実感できた経験があります。

■PWS における薬物療法の注意点

- ① PWS では薬物投与初期に副作用が非常に出やすいため、できる限り少量から開始し、増量する場合も十分時間をかける必要があります。実際には少量でも効果があることが多くみられます。
- ② 抗精神病薬投与で一定の効果が得られた場合、一旦減量または休薬し、投与を続けるかどうか検討することが望まれます。漫然と長期間使用することを避けることが何より重要なためです。

【寄稿2】

PWS児・者の保護者に対する『PWSの方の食生活に関するアンケート』の結果報告

PWS支援管理栄養士グループわかば会

私たちわかば会は、平成28年に日本ブラダー・ウィリー症候群協会及びブラダー・ウィリー症候群（PWS）児・者親の会「竹の子の会」の協力を得て、『学齢期以降のPWS児・者』の保護者会員180名に対して、郵送による食生活に関するアンケート調査を実施し、70名の方の協力を得ることができました。この調査の当初の目的は「PWS児・者の成長過程での発生する問題やその時にどのように対応すると効果的だったかなどを参考に、食事に関する対応方法をマニュアル化できないか」でした。

協力いただいた70名のPWS児・者の内訳は（男性34名：平均年齢23.5±11.5歳、女性：36名平均年齢19.4±9.9歳で、最高年齢者は男性53歳）でした（有効回答数67名）。

アンケートの結果について私たちの意見を紹介致します。

【肥満者の割合と合併症について】

15歳以上の男性24名中11名（45.8%）、女性23名中17名（73.9%）と高頻度に肥満を認め、この中にはBMI：35を超える高度肥満の方が10名（平均BMI：42.6）散見しました。15歳未満のグループには、男性9名中2名、女性11名中2名が肥満という結果でした。また合併症については15歳以上の47名中糖尿病の発現者は16名（34.0%）であり、このうち11名が肥満者という結果でした。また側彎症は15歳未満群20名中に7名、15歳以上群47名中に8名認められました。

【成長過程における肥満のはじまり】

『いつ頃からポッチャリしてきたなと感じたか』という質問には、1歳～5歳24名（35.8%）、6歳～12歳18名（26.9%）、13歳以上10名（14.9%）と52名がポッチャリしてきたなと感じている反面、13名（19.4%）の方は特に太ってきたとは感じなかったと答えておられました。食事制限の必要性を感じた方は63名（94.0%）と大多数で、このうち1歳～5歳くらいで感じていた方が36名（53.7%）で最も多く、離乳食を終えて保育園・幼稚園などで同年齢の子どもたちと交流を持ち始める時期から、食事に気をつけていた保護者の方が半数を超える結果となりました。早い時期から食事に気をつけることで、ポッチャリを回避された方もいらっしゃるのではないかと推測できます。

【栄養相談の実態】

早い時期からの食事制限は確かに有効な面もあると考えます。しかしエネルギーを厳しく制限することで、身体を作り上げるために重要なタンパク質や、骨・血液の材料となるカルシウムや鉄分などのミネラル、栄養素の代謝に必要なビタミンなどの栄養素の不足を招かないような注意が重要です。乳児期から離乳期、幼児期、学童期、思春期と成長過程に応じた具体的な内容、例えば年齢に応じた必要栄養量やその上手な摂取方法、できるだけスト

レスを感じない・感じさせない食事制限や食品の選び方の工夫等々、継続した栄養相談の必要性を感じます。しかしながら栄養士による栄養相談の有無やその満足度を聞いた質問では、『受けたことがない』が12名（17.8%）、『以前受けたことがある』33名（49.3%）、『今も受けている』20名（29.9%）という結果でした。継続的に栄養指導を受けている方は少ない状況です。その相談内容への満足度は29名（54.7%）が満足されていたものの、21名（39.6%）は『満足とは言えない』と答えられました。不満足な理由としてあげられたのは、担当栄養士のPWSに関する専門知識欠如が8名と最も多く、指導内容が具体的でない5名、実現不可能な内容4名と続きました。「PWSの特性をもとに助言されているのか不安になることがある」、「2回受けたのですがPWSの知識の全くない方々で糖尿病の話ばかりをされた」、「毎回人が変わり障害の説明からしなくてはならないので困っていても受ける気にならない」等、栄養相談をする側の勉強不足や、「話の内容はわかりますが、他の家族のこともあるので、思うようにできなかった」、「望ましい栄養の取り方はわかっているけど、できないのがPWSだから。周囲がどんなにサポートしてもそれを裏切って高カロリー、多糖質、多脂質の飲食物を摂取してしまう。隠れて飲食しようとするので、深夜など望ましくない時間帯に摂取してしまう」とPWS児・者の特性のために、食事管理をあきらめておられる方も散見しました。それぞれの成長時期に応じた栄養相談や、食事の話も含めたカウンセリングのような機会等、同じ栄養士による継続的な相談の必要性を感じています。

〔 成長過程でよくある問題行動 〕

私たちの当初の注目点であった「PWS児・者の成長過程で発生しやすい食事に関する問題行動の5項目」についての発現率は表1のようになりました。

表1 よくある問題行動

	発現数	男女比	発現年齢 (最低)
A 兄弟姉妹の分と常に比べていさかいになる。	20	10:10	4
B 学校や施設内で、人のものを黙って食べた。	27	17:10	3
C 自分のお小遣いで買い食いをしていた。	29	19:10	6
D 家の冷蔵庫や戸棚にあるもの、炊飯器の中のご飯などを黙って食べた。	51	27:24	2
E コンビニなどから盗って食べた。	23	17:6	3

『B 学校や施設内で、人のものを黙って食べた』『C 自分のお小遣いで買い食いをしていた』『E コンビニなどから盗って食べた』の3問は、特に男性（男児）に多い傾向が認められました。このような行動が始まるのは2～3歳という早い時期からであり、20歳代後半には比較的収まる傾向があるようですが、『D 家の冷蔵庫や戸棚にあるもの、炊飯器の中のご飯などを黙って食べた』に関しては、40歳代の男性の家族から現在もあるとの回答があり、開始年齢・発現数のすべてにおいて、一番起こりやすい事象だと考えられました。従ってこれを防ぐには、『ご飯は炊いた分は食べ切る』『可能であれば冷蔵庫に鍵をかける』『戸

棚にはお菓子やパンなどを置かない』などの対策が考えられます。逆に食べてもエネルギーがそんなに多くないトマトや胡瓜などの野菜、エネルギー 0 のゼリー、おやつ昆布などを少量置くことで、どうしても我慢できない時のストレスを回避することも対策としては有効であるのかもしれません。（栄養相談の際、保護者の方から冷蔵庫には一番小さいポーションの豆腐と胡瓜だけをいれているというお話を聞いたことがあります。）

〔これ以外の問題行動（自由記述）〕

表 2 他に困った問題行動

	発現数	男女比
① 他人にねだる	2	2:0
②-A 現金を盗む	14	9:5
②-B 万引き	11	5:6
②-C 他人の食べ物をとる	8	6:2
②-D 無銭飲食	3	3:0
②-E その他	2	0:2
③ 嘘をついて、お金や食べるものを手にいれようとする	5	2:3
④ 人の食べ残しや残飯を食べる	4	2:2
⑤ 食事の際、自分の量にこだわり、少ないことに癇癢をおこす	10	4:6
⑥ その他(危険行為や嘘をつく)	22	8:14

5 項目以外にどのような問題行動の経験があるのかについての回答を表 2 にまとめてみました。この中でも特に例数の多い②-Aや②-Bは表 1 の『E コンビニなどから盗って食べた』という項目があるにもかかわらず、あえて万引きという言葉であげていらっしゃる方が多くみられました。その他「姉の部屋にはいって、時々お菓子を食べた」、「帰り道にある宅配牛乳、地藏様のお供え物、車内に置いてあった職人さんのお弁当、パン屋さんのパンを盗み食いした」、「飲食店で勝手に先に注文するので、買わずにはいられなくなる」などの体験が書かれていました。また⑥その他には「ネグレクトと勘違いされて通報されそうになった」、「親しい友人家族と一緒に会食に出かけても、わが子の食事の量にばかり気を使い、疲れてしまうため、友人とも疎遠になってしまった」、「ヘルパーさんと外出の際、飲食店で砂糖を水筒に入れたり、パン屋の試食を多量に食べたりした。ヘルパーさんの制止を聞かず、トラブルが多く、利用を断られた」などのご意見や、また食事とは直接関係がないことですが、「建物の上の階から、傘・給食の牛乳瓶・他人の家の置物などを捨てた」、「110 番や 119 番に何も無いのに通報した」等の問題行動を書かれている方もありました。

〔問題行動の際に有効だった対策（自由記述）〕

さまざまな問題行動の際に、有効であった対策として自由記述で寄せていただいた意見を10のカテゴリーに分類した結果を表3としてご紹介します。

表3

I 本人との約束	
1	食べる前に「〇〇食べていいですか？」と必ず確認する。(2)
2	決めた量以上に食べた時は、食べたことを母に伝える。
3	食べる時は3食とおやつだけにする。
II 鍵をかけて保管	
1	台所に鍵をかけている。
2	本人との話し合いで、食品庫と冷蔵庫に鍵を取り付けた。
3	自宅ではリビングにカギをかける。今は妹の部屋にも鍵をつけている。
4	家のお金はまとめて金庫にしまうようにした。
III 重点的に見守る	
1	万引きなどのトラブルにならないよう、常に一緒に行動してそのような行動を起こさないように見守っている。(3)
2	とにかく目を離さない。
3	好きなDVDなどで食べ物から気をそらしていた。
4	リビングダイニングでは一人でいることがないようにする。
IV 食事の工夫(盛り付け、代替食品の利用等)	
1	おかわりをするを前提により少なめに盛りつけ、兄姉と同じようにおかわりを許可する。
2	大皿はなるべく止めて、個々で盛り付ける。
3	欲しがる時は少しだけ食べさせる。(2)
4	食べ物を分けるときは大体いつも本人が主導権をもって好きなものを一番最初に取りすることで、トラブルはなかった。
5	小腹がすいたときは、こんにやくゼリーやゼロカロリーの飴を2〜3個食べていいようにしている。
6	鍋の日はごはん抜きにして、好きなだけ食べていいとする。(野菜中心)
7	家内にあるものには個数を書く。(みかんりんご菓子類)。箱ごとなくなることもあるので、片づけを必ずする。
8	本人の分量を最初に決め、プレートやランチョンマット内でテリトリーを作る。(テリトリー外は手を出さない)。
9	運動量が多かった日は何かを少し増やして用意する。
10	見えるところに食べ物を置かない。
11	おかずの盛りにとてもうさいPWS児、量は半分だがまんできても肉野菜の比率は細かくチェックしている。下に野菜を盛り付け、上に肉を載せて肉を多くみせる等の工夫をしている。
V 納得のいく説明	
1	隠れて食べた時などは、あとでおなかが痛くなって病院の先生に尋ねられたとき伝えられないと先生も治療やお薬に困るから伝えるように説明している。
2	病気のことを話して、このまま食べ続けると糖尿病になって食べたいものも食べられなくなる話をした。
3	食べることにしては、不安・関心が強いので、丁寧に答えるように心がけている。
4	可哀想だと思いながらも、ダメなものはダメだと徹底的に教えなければならないと思う。「PWSだから仕方ない」と考えたことは一度もない。健常児と同じように育てた。
5	大人と子どもの身体の大きさや食事量の必要性をその都度納得するまで説明する。
6	小さい頃よりカロリー制限をし、食品のカロリーを教えたり取りすぎるとどんな病気になるか説明したりしていたので、現在では自分で食事のカロリーを気にし、注意している。
7	食べたいもののカロリーが高いときには、カロリーの低いものを進めて、本人が納得したら、変更してもらおう。納得しないとストレスになると思うので。

VI ご褒美	
1	褒めること、応援することで、痩せるために運動を頑張る事への意識はかなり強くなったと思う。
2	大好きなお菓子を好きなだけ食べても良い日を作ったら、その日に向かって頑張れた。(主治医と相談のうえで)
3	年に3回ほどさぼり、母と子の二人だけで映画を見てランチをする。とてもまじめな子なので、ほんの少しすべてをさぼるという不真面目なことを一緒にする→盗み食いがこの2年なくなっている。
4	外食の場合限度はありますが、好きなものを食べる事を許している。
VII 他者の協力	
1	学校や施設の方にPWSを理解してもらい、多くの方の見守りをお願いした。
2	コンビニの方にPWSのことを説明し、本人が入ってきたら、あいさつや声掛けをもらおうと同時にトラブルが起きそうになったら、私(母)に電話で知らせてもらって本人の携帯に「やめなさい」と電話する。
3	ヘルパーさんをお願いしたり、職場の送迎ができるところに、仕事先を変えた。
4	警察にお願いして学校の先生と一緒に呼び出しをもらい、取調室で厳しく(学校の先生も)注意してもらった。
5	中学年になったら低学年のパンを一個にしてもらったり肉魚などもカットして出すより発注の段階で小さくしてもらってから調理して減らした感を少なくするなど、少しでも満足度を上げたいと学校と相談しながらやっている。
6	本人にはおやつを食べさせてはいけけないので、兄姉は隠れて食べさせた。
7	作業所と連携ができていろいろ対策をもらい、こちらも本人のいう事(気持ち)を受け入れるようにしたことが良かったと思う。今では食べることでのトラブルはなくなった。
8	周りのお母さん方や、地域、学校の方、友人みんなに、本人の病気のことを話して少しずつでも理解してもらっていたことが、学校生活でとてもスムーズにいったと思う。
9	祖父母にはくわしく説明をしお茶と昆布などをあげてもらうようにしている。
10	学校や通園施設での調理実習の際は、食べた量を先生からご連絡いただく。
VIII 冷静な対応	
1	本人の気持ちを考え共感する。
2	言葉掛けは結果を考えてから行う。
3	議論はしない。言い返されたら無視する。(知らないふりをして、様子をうかがう)
4	トラブルがあった後は本人と十分に話し合った。
5	食事制限をすればするほど食べ物に執着し、パニックになるので制限しないでいると自分で制限するようになった。
6	自分の中で納得できない嫌な事があると食べるという行為に走りがちです。不安定で食べてしまう時はとりあえずは食べるのを止めずに食べさせる。(私があきらめてしまうこと)がその先を長引かせずに済むコツだと思っている。
7	イライラして爆発して食べ物をむさぼり食っている時は放っておく、冷静に「〇〇〇だけにしといてな」と言って限定する。落ち着いたら一緒に片づける。そしたら向こうからごめんなさいと言ってくる。
8	謝ることができないというか、非常に難しいので、トラブルがあったら、親が必死に相手に謝り、家に帰った後、しばらくしてから本人の話を聞く。
IX 今だから言える事	
1	他の家庭よりも厳しく教育し、息子をたたいたこともある。それが原因か、息子が私たちを恐れ存在としかとらえられなくなっていたと思う。トラブルの連続で私がヒステリー人間になることが問題の解決を長引かせると考えている。
2	食事制限を頑張っている本人をたくさんほめてあげていたら良かったと思う。「病気を悪化させないため、制限は当たり前」という意識があり、ほめてあげることが少なかったと思う。
3	前もっているいろと予測して、本人とも約束しておけばよかった。(損したと思われないう)
4	小さい頃からもっと食事(病気)のことを本人に教えておけばよかった。
X その他	
1	運動も歩くことは、あきらめずに続けさせた。
2	夜トイレに行くときにダイニングに入り、勝手に食べたりしたことがあったので、ドアを開けると音になるようにした。(その場では音はならないが両親の部屋でできるように)

これらの中で特に『IX今だから言える事』に分類した意見、「食事制限を頑張っている本人をたくさんほめてあげていたら良かったと思う。病気を悪化させないため、制限は当

たり前という意識があり、ほめてあげることが少なかったと思う」、「小さい頃からもっと食事（病気）のことを本人に教えておけばよかった」は、どちらも成人期を過ぎたPWS者の保護者さまから寄せられたものです。これから子育てをしていくうえで、一生続く食事制限を成功させるためにも、『病気のこと、食事制限の意味を充分理解してもらい、それを守ろうとしている姿勢を常に褒めてあげる』という視点は非常に重要だと思います。

私たちは「PWS児・者やその保護者への栄養相談は継続して、タイムリーに行われる必要がある」と感じています。食事の話はもちろんですが、時には保護者の方たちの食事以外の悩みを聞くことも私たちの大切な役割だと考え、アンケート内容を今後の活動にしっかりと活かしていきたいと思っています。

最後になりましたが、アンケート調査にご協力いただきました保護者の皆さま、ご指導いただいた原田徳蔵先生に紙面を借りてお礼申し上げます。

PWSギャラリー



8/26 1427-



8/26 カブト43-



477

テリア



12/30 うりごしらえ

I.Nさんの作品

第3部 事例報告

事例報告の概要

今回の事例は、定例会の事例検討会で検討し、公開講座の事例報告会においてご発表頂きました事例を中心に11事例のご寄稿を頂いております。そのうち成人のPWSのある方を対象とした支援事例が8例あり、4例が本報告集で初めて寄せられた事例です。あとの4例につきましては、活動・事例報告集第1集の10事例のうち、本ネットワークの運営委員が所属するケースのその後の支援の状況について寄稿頂いたものです。さらに、第1集では成人ではなく学校での事例は特別支援学校高等部の事例が1つあるだけでしたが、今回は3事例が寄せられました。各事例の概要を表1にまとめさせて頂きました。

表1 事例報告の概要

事例	テーマ	年齢	性別	所属および利用サービス	知的障害の程度	障がい支援区分	身長	体重	身体症状	キーワード
A	家庭での対応が困難になり、グループホームへ移行したケース	39歳	男性	生活介護、共同生活援助	重度		158cm	102kg	肥満低換気症候群、慢性呼吸不全	ストレングス、周囲の理解と協力、社会支援利用、支援の連携 スモールステップ、成年後見
B	好きな人に対する思い	21歳	男性	生活介護			162cm	82kg	無呼吸症候群、高脂血症、側弯症	「結婚する」、相互「約束ボード」 「がんばります」ボード
C	障害特性理解と触法行為予防	38歳	女性	就労継続B型、共同生活援助	B1	4	141.5cm	88.1kg	糖尿病、高血圧症、アトピー性皮膚炎、喘息等	家族、支援者による自助努力幻想、管理と放任、盗食から窃盗まで 裁判傍聴、移動支援
D	不安の軽減を図るための環境調整とその取り組み	25歳	男性	生活介護	中度		160cm	157.7kg	糖尿病	ABC分析、「本日のオーダー表」 「こまった」カード、ユーモアと柔軟性
E	ダイエット支援	40歳	女性	就労B型	A	4	139cm	62kg	身体障害者手帳1種1級（脳性麻痺）	トークンエコノミー法、キーマン、信頼関係、精神的な安定
F	GH退去後も「地域でくらす」ことを考える	37歳	男性	生活介護 共同生活 重度訪問介護	A		153cm	54kg	糖尿病、直腸粘膜脱、スキンピッキング	生活環境の変化、トークンエコノミー法、辞令交付式（世話係）、地域との関係づくり 生活保護受給（他人介護料利用）
G	萩の杜									
H	七彩の風									
I	先生、もっとやりたいなあ！～特性に応じた支援～	8歳	女性	小学校 特別支援学級	重度		112.4cm	21.6kg	斜視	みんななかよし、笑顔でがんばる子 「やり終えたい」気持ち、通訳 コミュニケーションスキル、プラス面を！
J	情緒の安定を目指して	18歳	女性	特別支援学校	A		145cm	32kg	脊椎側弯症（コルセット装着）	できることを増やす、本人の困り感、校内外の連携（全てのベクトルを一つに） スキンピッキングの代替行動
K	就学から就労にむけた取組	18歳	女性	特別支援学校	重度		151.7cm	79.8kg		就学期（後期・移行期）、キーマン、「出ます」、睡眠日誌、進路先との連携

事例の概観からは、PWSのある方の身体面や医療的問題の理解や把握と医療との連携、および行動問題の背景にある、ご本人の抱える不安や困難の把握と理解が支援の大前提であることを改めて感じました。また、長期的な支援にとって複数の事業所やサービスの連携が欠かせません。行動面での支援については、スモールステップやABC分析、トークンエコノミー法といった応用行動分析の原理や手法が有効であることが再確認されたと考えます。

ケース A

「家庭での対応が困難になり”グループホーム”へ移行したケース」

キーワード：ストレングス、周囲の理解と協力、社会支援利用、支援の連携
生活介護、共同生活援助（グループホーム）

39 歳 男性 重度知的障害 身長 158 cm 体重 102 kg
肥満低換気症候群、慢性呼吸不全(随時在宅酸素療法)

1. 家庭での対応が困難となるまでの経緯

9 歳のとき過食と体重増加からプラダー・ウィリー症候群と診断され、中学時代に 100kg を超えたため、8 ヶ月間減量入院（75kg まで減量達成）し、院内学級で過ごした経験がありました。定時制高校入学後は担任の先生に今後の進路について相談し、現在の事業所への出会いにつながっています。23 歳当時「竹の子の会」を知り、会報の中で原田徳蔵先生が開業したという記事を見て先生の診察を受けていたそうですが、およそ 2 年後、栄養指導時に「6 枚切りのパンを食べている」と言ったところ「8 枚切りのパンにしていきましょう」と言われ、それが本人の中では受け入れられず、それ以来行かなくなったそうです。この頃は家庭環境の変化で本人の生活が変わっていききました。父親が認知症になり始め、看病のために母親が忙しくなり、食事代としてお金を渡すようになると体重が増えていききました。27 歳になったある日、夜遅くに母親から事業所にまだ帰宅していないと連絡があり職員と一緒に捜すと、事業所近くの最寄り駅で動けない状態で座っていました。体重は 165kg でした。これがきっかけとなって翌日、母親と 2 人で原田先生の診察を受けましたところ、呼吸困難、チアノーゼを認め、自宅近くの病院に紹介され緊急入院しました。肥満低換気症候群と診断され、3 ヶ月の入院で 122kg となり、睡眠時無呼吸症候群に対して夜間 CPAP を使用することになりました。

退院後は 110～120kg を維持していましたが、32 歳のとき父親が亡くなると、好きな物を買って食べ、母親が注意すると手が出たということもあったそうです。このような状態の中、いつものように病院系列でのトレーニングを終え事業所に通所していました。しかし 33 歳になったある日、本人の様子がいつもとは明らかに違い、唇、手の指先が紫色になっていました。具合が悪いのはい目瞭然でしたが、いつもと変わりなくお弁当を食べていました。すぐに職員から母親に連絡し、母親は病院に受け入れてもらう連絡をし、食べ終わった頃、2 人でタクシーに乗り病院に行きました。病院に到着し一人で移動して歩いていたそうですが、診察室でベッドに寝るように言われ横たわった瞬間意識がなくなり、ICU に入ることになりました。入院時の体重 148kg、入院期間は 41 日を要しました。無事に退院することはできましたが、外出時には携帯酸素ボンベを使用することになりました。そのときの病名は《肥満低換気症候群、慢性呼吸不全急性増悪》でした。

2. グループホーム入居に向けて

この頃、法人では日中活動事業所の他に、移動支援・居宅介護事業所そしてグループホームの運営と相談支援事業が始まり、私が日中活動事業所から人事異動で相談支援専門員として入院中から本人の担当になり、何度も病院に行き退院後の生活について本人と母親と話し合いました。また偶然にも同じタイミングで、日中活動事業所の職員もグループホームの管理者として異動になり、顔なじみの職員がグループホームで受け入れる体制ができていました。

母親は本人がグループホームで生活（平日はグループホーム、週末は自宅で過ごす）することを希望しましたが、本人はグループホームの生活を強く拒みました。そのため関係支援者で対応策を考え「食に関心の強い彼にはまず食から！」と、グループホームで夕食だけ一緒に食べるのはどうか？と誘い、1週間に1回の夕食から始めました。翌月には夕食の回数が週3になり週末には入浴の利用が始まりました。次は入浴して夕食をした後に、週末だけの宿泊を本人が希望するようになり対応しました。その回数が増えてくると入居者の人と同じ時間の過ごし方が徐々にできてきました。その間、グループホームでクリスマス会が開催され、みんなと一緒にケーキなど食べて楽しく過ごしました。この頃になると支援員とも心を打ち解けるようになっていました。同時に他事業所のショートステイの見学や日中一時支援の利用の経験もしながら、1年が経った頃には平日は当法人のグループホーム、週末は自宅で過ごす生活を本人が納得して無理なく過ごせていました。ところが自宅に帰ると食べ物や飲み物を買って込んで食べていたので体重は増加の一方でした。「このままでは死んでしまう」と誰もが思う勢いでした。体重に歯止めができないまま時間が過ぎていき、病院での減量入院のお願いを主治医に相談しましたができないとのことでした。いろんなところに電話をして相談しましたがプラダー・ウィリー症候群について理解してもらえませんでした。そんな時、母親からお借りしていた「竹の子の会」会報の封筒に書いてあった美馬有規子氏（当時近畿支部長）のお名前を見つけ、すぐる思いで連絡させてもらいました。私の相談に親身になって聞いてくださり、やっと相談できる人ができてほっとしました。当法人の研修の講師にも来ていただき全職員にPWSに対する理解と支援についてアドバイスもたくさんいただきました。さらにPWS支援者ネットワークの事を聞き何度も定例会に参加し、原田先生と再び出会えて受診に繋げることができたことはとても大きな事でした。

3. グループホーム入居後の外泊について

高齢の母親にとって週末自宅に帰ってくる息子と過ごす時間はとても楽しみであり、それは本人にとっても同じことでした。原田先生から直接、「週末自宅で過ごすことが体重増加の原因になっている」と聞いたことが母親の心に響いたようで、現状を強く実感でき「このまま、私ひとりでこの子の面倒をみていたら、大切な一人息子を死なせてしまうところやった」と何度も言われました。本人も無理なく原田先生の言葉を受け止めることができ、週末に自宅に帰ることをやめました。週末の過ごし方として移動支援を定期的に利用する生

活リズムに変えていき本人の好きな映画、音楽コンサート、外食を楽しむことができるようになり、家に帰れなくても納得できる過ごし方になりました。一人で外出する力は持っていましたが、どうしても食べたい物を買って食べてしまうので、ガイドヘルパーと出かける楽しみを時間かけて本人に感じてもらうようになりました。お正月やお盆、秋祭りや連休は自宅で過ごされました。外出時はすべて移動支援を利用することになったことで間食も減りました。この頃からグループホームの夕食は管理栄養士が考えた野菜中心のおかずになり、このような環境の中で体重が減り始めていきました。

4. <障害福祉サービス>

- ・共同生活援助（グループホーム）

食事：内容と量（量を調整、声掛けやお替りする…満足する工夫）

入浴・洗濯：身体の清潔保持 ★食の楽しみ：週1（金）ティータイム、

- ・生活介護事業所：日中活動の場：クッキー作業、軽作業

★食の楽しみ：（給料日の翌日）出前の昼食には食べたい物を注文して食べる

- ・移動支援：運動：膝負担軽減の為（1/週プール）

余暇活動（3/月）好きな映画、障害者地域活動センターのパペットセラピー

コンサート等 ★食の楽しみ：昼食は食べたい物を選んで食べる

<医療：障害者医療証がある為、毎月の医療費の上限がある>

- ・呼吸器内科（1/月：移動支援利用） ・柔道整復師によるマッサージ（1/週）
- ・訪問看護（1/週）、内科往診（2/月）、歯科ブラッシング：口腔ケア（1/週）、
- ・酸素会社との連絡（随時）酸素濃縮装置の定期点検、酸素ボンベの補充

<成年後見人制度>

5. その後の経過と現況

現在、これまでの社会資源の利用は、継続して行われています。各事業間で連携しあい支援しています。彼の命が危険にまで及んだ退院後、母親の高齢化もあり、母親の申し立てで成年後見人制度の活用をすすめることができました。成年後見人がついた年の暮れ、母親の体調がすぐれず、緊急入院となりました。長い入院生活を過ごした母親は、退院が決まった時には、一人での在宅生活には厳しい状態であり、サービス付き高齢者向け住宅へ入所することになりました。それ以降、彼は母親が居る自宅へ帰省することができなくなりました。彼がグループホームに入居した後、母親と每晚8時頃携帯電話でその日あった事を親子で話しする時間は、場所が変わった現在も每晚続いています。2013年親子揃って原田先生に受診した時は137kgで、2018年現在は102kgです。周囲の理解と環境整備の中、本人が納得した生活リズムが確立したことで順調に体重が減少し、その後も増加しないで100kg少々の体重を維持しています。昔はよくあった手の甲の傷も今では、ほとんどありません。日中活動事業所を休むこともなく、元気に通所されています。

ケース B

「好きな人に対する思い」

キーワード：好きな人に対する強すぎる思い 約束

所 属：生活介護

Aさん 21歳 男性 身長 162cm 体重 82kg

身体的症状：無呼吸症候群 高脂血症 側弯症 肥満

生活介護事業所における本人の様子

Aさんが当施設に通所を始めて3年になり、他の利用者や職員と積極的にコミュニケーションを取り、日々、作業、余暇活動、行事等意欲的に参加しています。しかし、自分の思いと違った場合や都合が悪い時に周囲から不意を衝く言動がある際には、目を瞑ったり、白目をむいて話したりすることがあります。また、どうしても我慢ができない場合には、暴れる（大泣きをし、周囲にある物を投げたり、近くに他者がいる場合には、他害行為に及んだりする）こともあります。暴れた時には、男性スタッフ複数名で制止を必要とする場合があります。特にBさん（女性）に対しては、特別な思いを抱いており、Aさん自身が自分の思いを抑えられなくなることが多々あります。Aさんにとってとても楽しみにしていたBさんとの約束が急になくなってしまった時の気持ちのコントロールができません。支援者として、その気持ちは理解できますが表現方法（大泣き、暴れる）と一旦始まると長い時間で2時間程度続く為、それが原因となり活動に参加できなくなってしまうという状況になり、本人にとって不利益になることが課題であると考えます。

AさんとBさんとのかわりについて

通所から1年が過ぎた頃から、同じ法人内の就労継続B型支援事業のパン工房で働いている利用者のBさんに好意を寄せ始めました。Bさんへの思いは次第に強くなり、気付いた時には、「(Bさんと)結婚する」と周囲に話したり、たくさんの手紙に自分の思いを書いてBさんに渡したりするようになっていきました。また、日々の日中活動においてもBさんのことが気になり、活動前に手紙を書いて、活動が始まってからも止めることができずに、職員の言葉も耳に入りにくいこともしばしばみられました。Bさんとの接点は、主に朝、送迎車が施設に到着した時、昼食時、帰りの送迎車が出発する前、と大きく3回程度です。幸いBさんは非常に穏やかな性格であり、Aさんの言動に対して思い詰める様子はなく、嫌悪感も抱いていません。一方でBさんは、自分の気持ちに正直で、ある日、AさんとBさんが、「昼食を一緒に食べよう」と約束をしていたのにBさんが「Cさんと一緒

に食べるから無理」と言って直前になって断ることがありました。Aさんは納得することができずに、暴れてしまうことがありました。他の場面でも、退勤前にAさんとBさんとで話をすると約束をしていたそうですが、直前になって、Bさんが「今日は無理」と言って断ることがあり、Aさんが泣いて取り乱し、気持ちの切り替えに長時間を要し、結果的に送迎車に乗ることができずに個別に送迎することもしばしばありました。

対応①～約束ボード～※表 1

AさんとBさんとのやりとりに関して職員が常時見守りできず、どのようなやりとり、約束をしているのか把握することが難しい状況です。しかし、Aさんには、Bさんと約束をしたという事実が強く残ります。また、約束の仕方においてもAさんは自分の思いが先行してしまい、相手の話に耳を傾けることができないことが多々あります。また、Bさんは、Aさんと2人の時は、軽く返事をしてしまうことがあり、場面を替えて同じ質問をした時には先程とは、違う返事をすることも多々ありました。このことから、両者ともに約束におけるお互いの同意に対して信憑性が低いこともしばしばありました。Aさんにとって大事な場面は、『昼食を一緒に食べられるか』、『昼食の後に一緒に過ごせるか』、『退勤時に話ができるか』という場面が重要になっていると考えられます。そこで、朝の出勤時にスタッフが立ち合いのもとAさんとBさんとでその日の予定を予め、相談して決める為の『約束ボード』（※表 1）を作成しました。Aさん、Bさんともに約束ボードへの抵抗はなく、内容の理解も得られている様子があり、スタッフの立ち合いも柔軟に受け入れることが可能でした。当初は、約束ボードを活用することにより、Aさん自身、見通しを持つことができていたようでしたが、Bさんの気分により、3つの約束すべて×になることもあり、受け入れられない様子があったり、突然のBさんからの断りに、取り乱して暴れたりすることもしばしばありました。しばらくすると、Aさんが自分で先の予定を気にすることが増え、「(Bさんと先の予定の) 話ができなかった」、「しんどいよ」と強く訴えることも増えてきました。そこで、次の対応として、約束ボードを一週間の予定が分かるものに変更しました。一週間にすることで、一見×も増えてましたが、○も増えたのでAさんの的には、×が目立っても○が見えることにより、納得を得やすかったのかもしれない。しかし、一週間の予定より先の予定を気にすることが増えてきました。Aさんは、家庭においては、一か月の予定（外出、通院等）を貼り出して自分で確認することができています。

	げつ	か	すい	もく	きん	ど
お昼ご飯	○	×	×	×	○	
昼休み	○	×	×	×	○	
帰りのお話し	○	×	×	×	○	
バス						
ピロティ						
さしこ						
そうさく						
スポーツ						
おんがく						
クラブ						

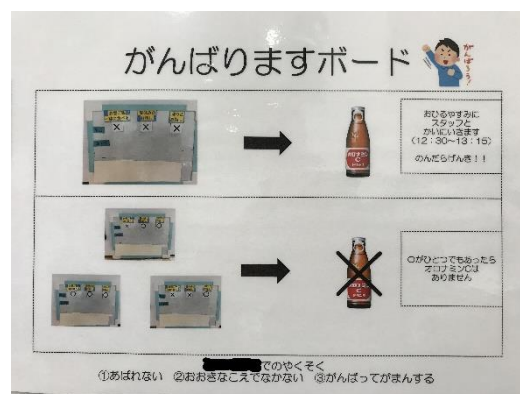
予定は金요일にきめます!!

※表 1

Aさんの強みとして、一か月の予定の見通しを持つことができます。しかし、約束ボードにおいては、あまり先の予定を提示することによって、Bさんの予定を縛ってしまうことと、社会通念上も不自然であるという考えも支援者間で出てきました。

対応②～がんばりますボード～※表 2

対応①の約束ボードの効果として、Aさんが先の予定に見通しを持つことができること、×があったとしても他で○があれば気持ちの修正ができることがあります。しかし、Bさんは、その日の気分で予定を変更することもしばしばあり、Aさんにとって、元々の3つ×は、我慢できる日があっても、急な予定変更による×は受け入れることができずに暴れるという行動につながる場合があります。また、元々3つとも×がある日は、調子を崩すことも多々ありました。しかし、Bさんにも自由意志があり、日によってさまざまな思いがあります。また、急に予定を変更したくなる時もあります。そこで、Aさんが元々の×、さらに急な×にも対応できるようにと、『がんばりますボード』（※表 2）を取り入れ、活用することにしました。がんばりますボードの目的としては、Bさんと過ごす以外の楽しみをつくる為と、Aさんが自分の思いに自分から折り合いが付けられることを目的として取り入れました。さらにAさん自身もその急な予定変更に振り回されないことがないよう、Aさん、家族とも相談の上、3つ×が重なった時は、Aさんの好きなオロナミンCを支援者と買いに行き、「飲んだら元気になって暴れないようにがんばろう」とすることとしました。Aさんも自分の好きなオロナミンCを飲むことで、×が3つ重なった時も見通しを持って、気持ちを切り替えることができます。結果として、現在のところは暴れることはありません。



※表 2

考察

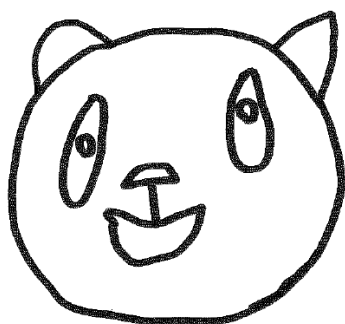
Aさんは、Bさんに強い思いを持っており、思い通りにならない時に感情と言動のコントロールが難しく結果として、暴れるという行動を取ってしまいます。しかし、Aさんが暴れるまでには、本人なりに段階を踏んだうえでの最終手段であり、最も辛いSOSの表現となっているようにも思います。暴れることは良くないと、周囲が抑えようとしたところで、思いを通すために次々と行動に移していくので、周囲が本人をコントロールすることは、難しいことであると考えます。その為、Aさん自身でコントロールする力を身に付けられるように支援することが必要であると考えました。また、暴れることに注目するのではなく、暴れる前の行動に注目し、対応を考えることが重要になります。Aさんが暴れ

ることは突発的な行動ではなく、全て、要因があると思われます。しかし、理由があるとはいえ、周囲の人にはなかなか理解し難い理由であることもまた確かです。しかし、そこに、悩んでいる A さんがいることもまた確かな事実です。さらに、A さんだけではなく、必ず、影響を受ける周囲の人が存在します。その周囲の人たちにも目を向け、仲介、支援が必要になります。

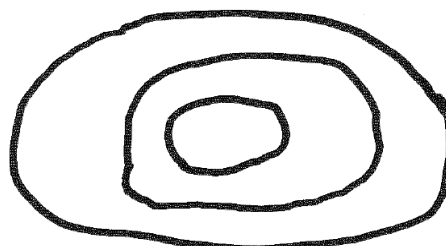
筆者自身、A さんと長い付き合いがあります。急な予定変更が苦手といわれている PWS ですが、A さんは、特定の人とのことでなければ、口頭で、急な予定変更を十分受け容れられる場面もあります。目の前にいる A さんとの信頼関係があるからこそできるかわり、PWS の障害特性の理解があるからこそ可能になる支援、手段の開拓があり、適切に支援を考えるうえでは、どちらも欠かせない重要な要素であると考えます。

最後にこれからも目の前にいる A さん、B さん、その他の利用者、家族、職員等のさまざまな思いに目を向けながら、本人が主体的に生活できるように集団の中にある個別性をとらえ、必要な配慮について考え続けていきたいと思います。

PWSギャラリー



パンダ



ロールケーキ

Tさんの作品

ケース C

PWS の障害特性理解と触法行為予防について

キーワード：家族、支援者による自助努力幻想、管理と放任、盗食から窃盗まで

所属：就労継続支援 B 型事業（リサイクル班）

対象者概要：1980 年生 女性 身長 141.5 cm 体重 88.1 kg 療育手帳 B1 支援区分 4
糖尿病、高血圧症、アトピー性皮膚炎、喘息等、

■現在の状況について

Aさんは現在、アルミ缶の選別や回収・売却作業、B市委託の公園清掃に従事しています。選別作業は市内全域から回収してきたアルミ缶やスチール缶、瓶等を仕分け、アルミ缶から煙草などの異物を取り出した後、アルミ缶をプレス機にかけ、業者に売却できるようブロック状に加工するまでの作業です。また、公園清掃は起伏のある山間部にある公園で箒と塵取りを使い、落ち葉を回収する作業ですが、どちらの作業も体力勝負の作業ということで、年々できる工程が少なくなり、選別作業では椅子に座った状態で行なう仕分け作業とハサミでアルミ缶を切り異物を取り出す作業、片付けだけの参加となり、公園清掃では、駐車場から清掃場所までたどり着くのが精一杯というように、年々できる仕事が少なくなってきたのが現状です。私としては、安全面や体力的なことを考えると、生活介護事業への異動が妥当と考えていますが、本人はリサイクル班の残留を希望している為、残留に向けての支援内容（主として肥満の原因である過食及び盗食、万引きの予防）を模索しているところですが、果たしてそれらをクリアできたとしても、本人の病態を考えると、就労継続支援 B 型事業での作業は困難を極めるものと心配しています。

■過度の肥満及び糖尿病について

これまでに種々のインスリンやメトグルコ、SGLT2 阻害薬、ビクトーザ（食欲抑制剤）等による治療を続けてきましたが、血糖値やHbA1cは安定せず、これまでに教育入院を繰り返してきました（多い時には年に3回程度）。教育入院では、1日に摂れる最大カロリーや食事制限に関する指導等も行なわれてきましたが、病状の回復及び肥満の軽減には繋がらず、現段階で糖尿病性網膜症はステージ1まで進行し、平成29年11月からは無呼吸発作予防の為、NPPV治療（非侵襲的陽圧喚起療法）を開始している状況です。

薬による治療及び教育入院だけでは効果が得られなかったこともあり、現在は、主治医の紹介で大学病院の肥満外来を受診し、別の医療機関でサノレックスを用いた肥満治療を続けています。サノレックス治療開始後、体重が数キロ減る様子も見られましたが、その後の

検査ではHbA1cの値は下がっておらず、また、血糖値も落ち着いていないため、治療が成功しているのかどうかは不明です。私としてはD. ヒーリーが「治療をおこなわないのが優れたケアなどと言うことは決してできない。…中略…伝統的な医学の良識では、治療が状況を改善するどころか悪化させる可能性のあるときを知ることの絶対不可欠な重要性が強調されていた」（D. ヒーリー『ファルマゲドン』田島 治監訳 中里京子訳 みすず書房 2015年 P15）との言葉が想起され、患者個人ではなく、検査データだけを切り取った現代医療の治療自体に問題を感じているのが正直なところではあります。

■ Aさんの窃盗及び万引き歴について（過去5年間分のみ抜粋）

年度	場所	内容	対応
H24年度	本人が通う事業所内	昼休みに事業所のピーズを窃盗。鞆で隠しながら盗むところを支援者が発見する。	本人には厳重注意し、家族には事情を説明。その際、母親より「家でも財布からお金を抜き取ることが過去にありました」と話しあり。
H25年度	大阪市内	同じ事業所の新しい利用者と休日に出かけた際、食事代として300円を徴収する。しかし、その利用者への事前説明では、「食事代は払わない」と説明。騙されたことを知った利用者が支援者へ被害を訴え発覚。	本人には厳重注意し、家族には事情を説明。その際、母親より「タバコ代に使っているのかな？」との話あり。また、「お金を与えていないのに、知らない間にお金を持っている場合がある」とも話あり。
H26年度	大阪市内	教育入院期間中に同室の方のCDを勝手に触っていたところを見つかり、注意を受ける（窃盗未遂？）	はっきりしたことが不明であったため、特に対応せず。
H28年度	K市内	スーパーで万引きし、交番に補導される。	- 盗みを躊躇うグッズ（支援者の写真入り、メッセージ等）を作成し、外出時に持ち歩くようにした。 - 本人が窃盗事件の裁判を傍聴し、万引きは犯罪であることを知る。 - 通所時は朝一番に鞆の中身を支援者と一緒にチェックを行なう。 - お店への謝罪文を書く。 - 外出時に移動支援の活用を提案するが、本人及び家族が消極的であったために保留となる。
H29年度	大阪市内	- 教育入院期間中に、病院内にあるコンビニで万引きを繰り返し、強制退院となる。今回は防犯カメラに犯行の一部始終が映っており、入院直後より万引きをしていたことが判明。 - 防犯カメラの映像より、盗んだお菓子を隣のイートインコーナーで食べ、食べ終わると、すぐに2回目の万引きをしていたことも判明。	- 病院の対応は強制退院。強制退院後、CCを開催し、本人、家族、相談支援等で以下のルールを確認し、現在に至る。 <ルール> 1人での外出は禁止。 - 今後は移動支援または家族と一緒に外出する。 - 外出時の手提げ鞆の禁止（事業所通勤時も含め、基本的にはリュック）

※母親や古い職員などへの聞き取りから、上記以外にも窃盗や万引きはあったことが判明している。

■ 支援者・家族によるマルトリートメントについて

Aさんのケース担当になり、10年近くになりました。当初より、万引きや窃盗、他者の物を隠す等の社会的逸脱行為は見られましたが、その当時は、「PWS支援者ネットワーク」や長谷川知子先生の『プラダー・ウィリー症候群』の存在を知らなかったこともあり、今か

ら思えば支援者の主観に満ちた、不適切な関わりをAさんやご家族に対し行なってきたことは否定できません。PWSの過食は、神経学的な障害に起因するものであり、Aさんの過食を本人の意思や性格のせいにするとは明らかな間違いであるにも関わらず、その当時の私は、Aさんに対し過度の期待を抱きつつ、過食行動をAさんの努力不足、怠慢と受け止め、対応していたように思います。しかし、そのような支援者による不適切な関わりが（努力不足・怠慢⇒規制強化）の流れを作り、規制強化が窃盗や万引きといった社会的逸脱行為を強化してきたものと今は実感しているところです。また、このような関わり方は支援者と全く異なる立場である家族からも求められるわけであり（家族の場合は、我子の自立性尊重や健康維持、2次障害予防といった形で規制される）、本人の逃げ道としては、万引きや盗食といった選択肢しかなかったのではないかと思います。

加藤美朗が「Prader-Willi 症候群の肥満・盗食に対する心理社会的介入に関する考察」で述べているように、PWS患者を抱えた家族は、近隣への気遣いや通報的な連絡に怯えながら暮らすことも稀ではありません。また、家族の心理的負担が子どもの成長に伴って減じることもなく、かえって負担が高まる場合も少なくないことから、専門職による家族への継続的な支援が不可欠なのですが、私のこれまでの家族への関わり方も、Aさんに対する支援と同様、やはり不適切であったと思わざるを得ないのが今の心境です。上記「Aさんの窃盗及び万引き歴について」における、平成26年度までの関わり方は、まさにマルトリートメントそのものであり、その意味では、私の家族への対応そのものが、家族の社会的孤立を強化してきたものと考えます。

平成28年度に発生した万引き以降、徐々にマイナスの働きかけからプラスの働きかけに変更する支援内容に切り替えていくこととしました。例えば、万引きの衝動にかられた際は、場面分けで使用するここのできる支援者による手作りカードを作成。また、大阪地方裁判所へ窃盗裁判を傍聴しにいく取り組みも実施してきました。しかし、金銭や行動の自由を制限せずの働きかけであったことから、結局、万引きや窃盗の芽を摘む事には繋がらず、平成30年3月の教育入院期間中に万引きを起こしてしまうこととなりました。しかし、今回の教育入院期間中の万引きについては、ご家族、とりわけ本人の食生活や体調管理を一手に担われてきた母親が相当のショックを受けられたこともあり、ようやく「我子の自立性尊重を信じる親としての思い」だけでは、健康維持や2次障害予防、盗癖の予防は困難であるとの思いに至られ、現在は1人での外出を母親自らが制限し、移動支援の活用についても前向きに検討されています。

■今後の支援について

NPO法人日本プラダー・ウィリー症候群協会が翻訳した「IPWSO Best Practice Guidelines For Standard of Care in PWS」には、常習的な万引きを起こしていたPWS患者が警察に逮捕され、裁判所手続きまで移行はしたものの、結局、不起訴処分となったことで、かえってPWSの人たちは自分のしたいことは何でもできると感じ、社会のルールは自分

には適用されないかのように感じてしまうので、解決策としては不十分との見解が示されています。また、見解の中で「PWSの人たちは、たとえ賞罰が自分の犯した罪と釣り合っていなかったとしても、自分の行動を説明する責任があります…中略…常習的な万引きを繰り返すということは、本人がお店に行き過ぎていることを示しています。スタッフがお店の出入りを制限したり外出時の監督を厳しくするなどして対処することもできます」とも述べられており、私もそのような視点による支援を模索しているところです。

これまでの取り組みの中で、①本人が外出した際は必ずレシートを家族に提出すること②本人の持ち物チェック（特にお金の入出金の流れ）を続けることなどを家族に求めてきました。しかし、自動販売機でジュースを購入した、レシートの出ないお店に行った等、本人にとっては言い逃れのできる状態が保持されていたこと、家族も継続的なチェックを続けることがしんどくなり、チェック機能が維持できなかったこと等、管理としては不完全に終わることとなりました。しかし、平成30年4月に開催したケースカンファレンスで、早急に万引きが出来ない環境を整えていくこととなり、①1人での外出は禁止②今後は移動支援を活用する③外出時の手提げ鞆は禁止（事業所通勤時も含め、基本的にはリュック）の3点を実施していくこととなりました。そのため、今後は外出時に第三者が同行することとなり、これまで取り入れることのできなかったトークンを使用したオペラント強化法等の導入も検討できるようになり、また、平成30年10月からグループホームの利用も開始されることから、レシートの提出及び出費の記録、金額、お金の入手法、使途及び説明に関する条件をグループホームで定めることも可能と思われるため、ここに来てやっとAさんの盗食・盗癖を防ぐための条件が整ってきたように思います。今後は、PWS支援者ネットワークに参加する同僚を増やしていくことで、更なる支援の充実に繋げていければと考えています。

ケース D

不安の軽減を図るための環境調整とその取り組み

所属：知的障害者通所生活介護施設

年齢：25 歳 男性 中度知的障害 身長：160.0cm 体重：157.7kg 肥満 糖尿病

A さんは特別支援学校高等部卒業後、就労継続 B 型を利用していましたが、盗食や対人等のトラブルによる過度のストレスから退所。約 2 ヶ月在宅で過ごしたのち当センターを利用する運びになりました。2015 年 7 月からの仮契約(お試し期間)の利用中は平穩に過ごしましたが、利用開始となった 9 月頃より行動停止や物の破壊が見られるようになり、一日中行動停止し降所時間が 2 時間オーバーしたことも 2～3 度ありました。当初、行動停止が起きても見守る事しかできず、PWS の障害特性であるとはいえ、常に不安と緊張感に浸っており、その心に寄り添う支援ができているのか？A さんと私達支援者は、本当にコミュニケーションが取れている状態なのか？といった疑問を持ちました。そこで、問題と言われる行動のアセスメントを行い、不安となる要因をでき得る限り除去し安心を実感してもらえるように、当センターで日々取り組んでいる「視覚的構造化」をヒントに「見てわかる」環境調整を行いました。さらに、不安になった時に限らず、様々な場面で気持ちを伝えるスキルとして、「感情カード」の利用をめざしました。

1. 行動のアセスメントと手立て

(1) 問題と言われる行動のアセスメント

まず環境調整を行う前に、問題と言われる行動のアセスメントを行いました。

たとえば、問題と言われる行動が起きたとき、「なんでこんなことするんやろう」と、その行動自体に注目してしまいがちですが、ひとつの問題と言われる行動には様々な背景があります。例えば、何か要求があるのか、誰かの関心をひきたいのか、伝えたい事がうまく言葉で表せないからなのか…などなど。そこで、本人にとっての「見てわかる」環境調整をする前に、まずは私達支援者側が問題と言われる行動の背景を見えるようになることを目的に、応用行動分析の ABC 分析を用いてアセスメントを行いました。

1) ABC 分析を使ってアセスメント

ご存じの方も多いと思いますが、応用行動分析で用いられる ABC 分析ではひとつの行動の背景を分析する時に、**A**(Antecedent)＝先行事象、**B**(Behavior)＝行動、**C**(Consequence)＝結果 と、3つの段階に分けてみることができます。

Bの行動は、本人が行うことなので、我々には変えられませんが、Aの先行事象やCの結果は周りの環境(関わり)で変える事ができます。つまり、行動の前後を把握することで、「増やしてほしい」または「減らしてほしい」行動に、どのように支援をすればよいのかを考えることができます。

結果は①大小に関わらず行事に関連していることが多い②認知のズレが生じた時③集団の中での孤独を感じた時④その他(不明など)となり、これらの結果から、先行事象が明確である①～③それぞれに「手だて」を試行しました。

主な1年間の季節行事と、センターの行事を書き出し、母に協力依頼し過去の「やってしまったこと」と予測ができそうなことを記入してもらいました(右図)。過去に起きた事象をもとにAさんの行動を予測しました。

[illegible]

作業や創作などの場面に「終われない」行動がよく見られます。そこで、終わりがわかり易くするため、「オーダー表」(右図)を作成し、何をどのくらいするのがわかるように、毎回作業の前に、一緒に読んで確認するようにしました。



37

て下さい」等)。特別感が、特効薬になります。

2. 適切な感情の表出をめざして

ネガティブな感情を表出することは本人にとって大変困難です。

思いを言語化や文字化しなくてもカードとメーターで発信しやすい環境を考えてみました。最初は「うれしい」「楽しい」などのポジティブな思いの表出だけでしたが「困っていること」や「しんどいこと」は使用される事はありませんでした。そこで、毎朝「今日の調子は？」とカード（右図）の提示を促し、まずは使用することの定着を試み、導入から約半年後、行動停止した時に「こまった」カードを自ら提示することができました。



【取り組みの効果】

不安を軽減することで過食による体重増加と HbA1c の数値が以前よりも改善

施設利用が始まった 2015 年 7 月の体重は 174.0kg、HbA1c=7.8 その後、新しい生活環境が始まり施設での行動停止等は時々見られましたが徐々に順応し、時折、ストレスからの過食による体重変動や HbA1c の変動はみられますが、現在は 158.6kg HbA1c7.2 をまずまず維持しています。

3. まとめ ー不安を軽減するための環境づくりのポイントー

一口に「不安を軽減する、緩和する」と言っても、日常の支援現場で 1 日 1 回一緒に過ごすことは不可能ですし、不安の訴えを聞こうにも本人が表出できないのが現実で、それが大きな壁となります。また、障害特性である表出の困難さや認知のズレは、相互のコミュニケーションのゆがみや、不安が増大する一因となります。私達はまず、支援者側からの「見てわかる」を発信することで、安心を実感してもらえるように取り組んでみました。注意するのは「こんなことぐらいわかるだろう」「もう大丈夫だろう」という支援者側の過信や慣れをなくすこと。支援現場が忙しいのはわかりますが、やり始めたことを端折ることなく継続する根気が必要です。大切なのは伝えようとする気持ち、伝える・伝わる喜びを一緒に分かち合うこと。そして、支援者は柔軟な考え方とユーモアを持つことだと思います。

A さんは日々の小さなやりとりを重ねることで、行動停止の継続時間は減少し、気持ちの切り替えが早くなりました。これらの結果は、支援者側として嬉しい反面、問題行動が全くゼロになったわけではなく、今も問題となる行動は様々な形に変化して表われます。しかし、スタッフに「PWS の理解者」が増え、チームとして支援を共に行う事で、見守りの幅・問題と言われる行動への手だてと取り組みが以前よりもスピードアップしており、これからも A さんの不安を軽減するための支援に取り組みたいです。

ケース E

「ダイエット支援」

キーワード：トークンエコノミー法、キーマン、信頼関係、精神的な安定

所属：社会福祉法人一羊会 武庫川すずかけ作業所

対象者の概要：40 歳 女性 療育手帳 A 障がい支援区分 4 身長 139cm 体重 62kg

身体的症状等：身体障害者手帳 1 種 1 級（脳性麻痺）

■（精神的安定）

様々な経緯があつて、焼き菓子製造が主たる作業の班（以下、菓子班）で作業する本人への支援を継続していましたが(PWS 支援者ネットワーク活動・事例報告集 vol.1 ケース E・I 参照)、作業途中にクッキーをポケットに入れて持ち帰り、食べてしまったことで製造作業に携われない期間もありました。その期間は罰則ではなく、「次に同じことを繰り返さないための期間」として話し合いを行いました。本人に話を聞くと、「駄目だと分かっているけど、お菓子は常に食べたい」という言葉があつた為、食べずに頑張っていることを評価し、一方で食べたい気持ちも認めた上で、1 ヶ月間作業中に商品を食べなかった場合は、ご褒美としてクッキーを購入しても良いという約束を提案し、本人も納得した上で実行しました。その後は作業中にクッキーを食べることはなく現在に至っています。

菓子班での作業を続けていく中で、皆と同じように作業を続けていくことが体力的・精神的に難しい現実直面せざるを得ませんでした。その都度、自分にあった働き方をすることが大切であると伝えてきました。当初はなかなか理解・納得できませんでしたが、働いていく中で難しい部分に直面し、その都度話し合いを続けていくうちに、本人の考え方が変わってきました。現在では自分のペースに合った働き方を見つけ、体力的・精神的にも無理しすぎず菓子班での作業を続けられています。

■「3 度目のダイエットに成功して目標体重達成」

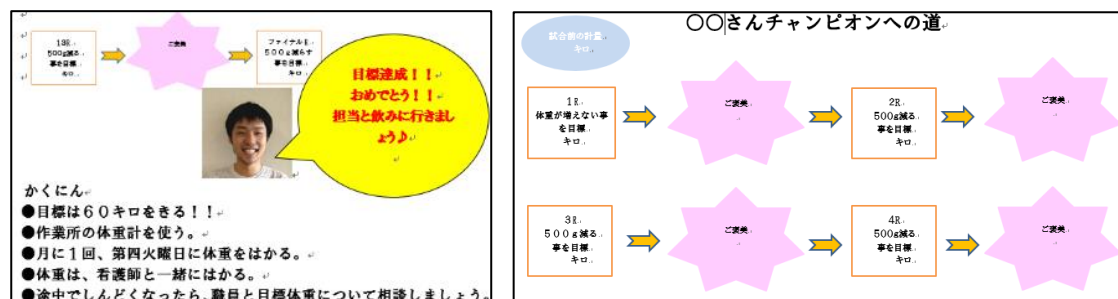
体重に関する課題は PWS の彼女にとってずっとつきまとうものでした。本音を打ち明けられて、頼りにしている支援者（キーマン）がいて、良い関係性が築けている看護師もいる環境が一定期間続いてきていた為、かねてより本人も課題に感じていたダイエットを提案してみることとなりました。それまでの関わりの中で、ジョークを交えて提案した方が本人も好意的に受け取れるという事が分かっていた為、ダイエットへの挑戦をボクシングに見立て提案してみました（ダイエットが成功したときは「世界チャンピオン！」）。

過去になかなかうまく体重が減らずに挫折した経験もあれば、トークンエコノミー法を用いてダイエットに挑戦して成功した(事例報告集 vol.1 ケース E 参照)経験もあったので、どれだけの減量をどのように行うのかを本人と慎重に相談し進めることにしました。またダイエットをする事の必要性や、体重が増え続ける事のリスクを看護師より伝えました。本

人が納得せずに支援者が決めると、後でしんどくなった際にダイエットの継続が困難になること、途中で軌道修正が難しくなることが、これまでの様々な本人とのやり取りを踏まえれば容易に予見でき、自分が決めた事は最後までやりぬくという本人の強みも知っていたので、最終的に本人が決められるようにしました。

本人の了承を得て2013年1月よりダイエットがスタート。曖昧にしていることが後のトラブルの要因になる事があるので、どの体重計を使用するか等、細かい点は事前に本人と確認しました。（「家の体重計では減っていても、作業所の体重計では減っていない」というように、本人と支援者の認識がずれることも予測されたため、作業所の体重計を基準とすることを本人と確認した。）1ヶ月に1回看護師と一緒に体重を測定し、500g体重が減っていたときは「プチご褒美（ボクシングで言うところの1ラウンドごとのインターバル）」を手に入れられることも本人と決めました。最終目標は「60kgを切る」ということになりました（ダイエット前の体重は69.6kg 前回ダイエットの達成体重は62kg）。

最終目標が達成された時のご褒美は本人のための希望で、本人を担当する上記の支援者と一緒に居酒屋へ飲みに行くになりました。ダイエットは過去にも挑戦して、しんどい事だと本人も自覚しているからこそ、「一人ではなくて、皆で頑張りましょう」と本人と周囲がチームダイエットに挑戦しました。また上手いかなった際のセーフティーネットとして、「しんどくなったら目標体重について相談しましょう」という事もあらかじめ本人に提案して決めました。



ダイエット方法は、給食の白米を1口（30g）ずつ減らすこととしました。あらかじめ減らされたものを提供するのではなく、支援者が確認している所で本人が自分でご飯を減らすことになりました。この目的は、白米を減らせていることを支援者がその場ですぐに褒める機会、本人が支援者を独占することもできる時間にする事でモチベーションの維持を図りました。

スタート時は順調に体重が減っていましたが、しばらくすると停滞期があり、減らずとも維持する期間もありました。その際は「減らなかった」ではなく、「増えなかった事は凄い」とポジティブな表現になるように心掛け、それを本人にも言葉にして伝えました。食事や運動方法等、医療的な知識が求められる内容に関しては看護師から本人に話しました。看護師に対する信頼感が強かった為、素直に聞き入れることが出来て実行できました。また看護師

も本人の悩みを聞く等、心のサポートを行っていました。

現状のままでは目標達成は難しいことが明白でしたので、白米の量を1口(30g)から2口(60g)減らす事を提案すると、本人も納得して実行できました。本人も自主的に運動をして努力していましたが、一定程度の減量を達成したので体重がそれ以上減りにくくなる時期がきました。その折、本人の母より以下のような提案をいただきました。「体重が減ることをご褒美の条件にした際、減らなかった時にモチベーションが低下するのではないかな。体重が増えなかった事をご褒美の条件に切り替えた方が目標も達成されやすく、本人のモチベーションを維持できるのではないかな」。本人と相談の上、内容を変更。更に食事量を減らし運動量を増やしました。この頃「揚げ物の衣をとって食べる」など本人からの提案もありました。

目標が達成された際の「プチご褒美」は本人が希望して決めた事を実施しました。「バッティングセンターに行く」「ジムに行く」「菓子班でお菓子を(作るのではなく)販売しに行く」など、食に関するご褒美を希望する事は一切ありませんでした。この事からも本人の目標達成に対する強い想いが感じられました。体重が増えた時の対応は、増えたことに執着せずあっさりに対応しました。明らかに体重が増えた時は体重測定をしたくない様子でしたが、一番悔しいのは本人だと捉え、支援者も本人のモチベーションを削ぐように指摘する気にはなれませんでした。上手く行った時は大袈裟なほどに褒めるようにしました。体重は少しずつ、でも確実に減っていき、なかなか目標体重までいかずモチベーションがどこまで保てるのか不安もありましたが、途切れることは一度もなく2016年3月に目標を達成。3年で9.8キロの減量に成功しました。

この成功要因として、キーマンとなる支援者や信頼できる人の存在(看護師や母)が挙げられます。目標を達成した後に本人に話を聞いてみると、「途中で何度も諦めそうになった。でも支えてくれている人の事を思うと頑張れた」と話していました。私たちが思っている以上に信頼できる人達の存在は本人にとってかけがいの無いものであることを改めて知りました。信頼関係は日々の関わりによって積み重ねるものであり、省略できるものではありません。これまでの関わりの中で悩んだ時もありましたが、この一言は「今日まで関わってきて良かった」と思える嬉しい一言でした。

もう一つの成功要因として、ダイエットに対する本人の強い想いが挙げられます。この想いがなくては目標を成し遂げられませんでした。元々は支援者が主導してダイエットはスタートしましたが、後半は支援者が本人の想いに引っ張られるような形になっていました。ダイエットを実施していく中で、達成することが難しいのではないかと支援者が思う事は何度もありましたが、本人は最後まで諦めませんでした。PWS当事者は問題点ばかりがピックアップされがちですが、彼女は「1度決めたことは最後までやりきる」という素晴らしい強みも持ち合わせています。改めてその人固有の強みに着目して支援を行う事の重要性を教えられたし、本人を信じるきること時には必要ではないかということ、この事例を通して学ぶことが出来ました。

ケース F

GH 退去後も「地域でくらす」ことを考える その後

キーワード：GH（グループホーム）、生活環境の変化、トークンエコノミー法、重度訪問介護利用、生活保護受給（他人介護料利用）

所属：社会福祉法人そうそうの杜

対象者の概要：37 歳／男性／療育手帳 A 判定／身長 153cm／体重 54 kg

身体的症状等：糖尿病（HbA1c6.3）、皮膚ピッキング、直腸粘膜脱

※2018 年 7 月時点でのデータ

■成育歴

支援学校高等部卒業後、両親と同居しながら、日中は知的障害者デイサービス（現在：生活介護）を利用していました。しかし、金銭の要求や徘徊など、行動を抑えることが出来なくなり、在宅でくらすことが限界となりました。その後は、長期間のショートステイを経て、グループホームに入居したものの、数年後には本人の大声が原因で近隣から苦情が寄せられ、やむを得ず退去となりました。その後は、日中は生活介護事業所、夜間は重度訪問介護と生活保護（他人介護料）などを利用することで、24 時間、常時本人の側にスタッフが寄り添う生活を開始しました。本人とスタッフの 1 対 1 であるため、夜間の大声など不適切な行動はなくなり、くらしは安定しました。

さんのたばこ表★

H	年	月	日	1	2	3	4	5	6	7
14	13	12	11	10	9	8	7	6	5	4
15	14	13	12	11	10	9	8	7	6	5
16	15	14	13	12	11	10	9	8	7	6
17	16	15	14	13	12	11	10	9	8	7
18	17	16	15	14	13	12	11	10	9	8
19	18	17	16	15	14	13	12	11	10	9
20	19	18	17	16	15	14	13	12	11	10
21	20	19	18	17	16	15	14	13	12	11
22	21	20	19	18	17	16	15	14	13	12
23	22	21	20	19	18	17	16	15	14	13
24	23	22	21	20	19	18	17	16	15	14
25	24	23	22	21	20	19	18	17	16	15
26	25	24	23	22	21	20	19	18	17	16
27	26	25	24	23	22	21	20	19	18	17
28	27	26	25	24	23	22	21	20	19	18
29	28	27	26	25	24	23	22	21	20	19
30	29	28	27	26	25	24	23	22	21	20
31	30	29	28	27	26	25	24	23	22	21
32	31	30	29	28	27	26	25	24	23	22
33	32	31	30	29	28	27	26	25	24	23
34	33	32	31	30	29	28	27	26	25	24
35	34	33	32	31	30	29	28	27	26	25
36	35	34	33	32	31	30	29	28	27	26
37	36	35	34	33	32	31	30	29	28	27
38	37	36	35	34	33	32	31	30	29	28
39	38	37	36	35	34	33	32	31	30	29
40	39	38	37	36	35	34	33	32	31	30
41	40	39	38	37	36	35	34	33	32	31
42	41	40	39	38	37	36	35	34	33	32
43	42	41	40	39	38	37	36	35	34	33
44	43	42	41	40	39	38	37	36	35	34
45	44	43	42	41	40	39	38	37	36	35
46	45	44	43	42	41	40	39	38	37	36
47	46	45	44	43	42	41	40	39	38	37
48	47	46	45	44	43	42	41	40	39	38
49	48	47	46	45	44	43	42	41	40	39
50	49	48	47	46	45	44	43	42	41	40
51	50	49	48	47	46	45	44	43	42	41
52	51	50	49	48	47	46	45	44	43	42
53	52	51	50	49	48	47	46	45	44	43
54	53	52	51	50	49	48	47	46	45	44
55	54	53	52	51	50	49	48	47	46	45
56	55	54	53	52	51	50	49	48	47	46
57	56	55	54	53	52	51	50	49	48	47
58	57	56	55	54	53	52	51	50	49	48
59	58	57	56	55	54	53	52	51	50	49
60	59	58	57	56	55	54	53	52	51	50

①
②しゅっぱつじゅんびをする。
宿直スタッフが確認してハンコ1つ押します！
しゅんぴは…
（困ることに）
くつしたはく、お水をあらう、はみが
き（スタッフとしあげあがき）
もちもの
ハンカチ、ティッシュ
がき（ボケオにいわない）

■経緯

本ケースは、前回の「活動・事例報告集」に掲載された、ケース G のその後の経過報告です。基本的には方針の変更は無く、「正の強化」をし続けることで、マイナスの行動を極力こたわらせないようにしています。また、強化子として行動の切り替えの際に「タバコ」を利用し、1 日の生活リズムが一定にすることをねらいとしています。本人がくらす上では「タバコ」は欠かせないものとなっており、その中で、オプションをクリアした際に特別な報酬として「特別なタバコ」が貰える仕組みを設定しています。本人のその時その時の課題に応じて、クリアすべき内容に変化を加え、様式もリニューアルしながら活用しています。

しかし、本人と夜間スタッフの1対1の生活では、本人の行動は安定するものの、人との関わりが少ないことと経済的な負担が大きいことが課題として挙げられるようになりました。そのため、マッチング次第で複数名の共同生活ができないか・・・継続して模索し続けました。

その様な中、同じ生活介護に通所する利用者が、一戸建て住居に単身生活となったため、法人内で検討し、宿直ヘルパーを組み込んだ共同生活を提案することとしました。平成30年3月から試験的に共同生活を開始し、5ヶ月が経過しました。本人にとって転居は、大きな環境の変化であり、精神的な負担が予想されました。

今回は、同居者とのマッチング期間を設け、本人への動機付けを繰り返し、何が起きても柔軟に対応できるよう以下の通り配慮しました。具体的には、

- ①本人への動機付け
- ②元の住居の保持
- ③支援体制
- ④地域との関わり

などであります。その他、日常的な関わりの留意点や取り組みを交えながら、本人の人生における3回目の転居を検証し報告します。

■本人への動機付け

転居に際し、事前に当法人の理事長から辞令を作成し、手渡し儀式としての交付式を開催しました。同居予定の利用者が単身生活となるため「一緒にくらしでいろいろと面倒を見て欲しい、お世話をして欲しい。」という内容です。PWS者に共通する「他者への優しさ」「お世話好き」の特性をくすぐる様に、転居への意欲を高めました。

実際、環境変化が苦手と言われるPWS者が、転居に対して役割の意識と責任感をもって、前向きに考えることが出来ました。



■元の住居の保持

環境の変化に本人が対応できるのか・・・最大の不安はその点でした。「大声」「騒音」などで近隣住民に影響が出るのであれば、元の住居に戻って生活（本人と夜間スタッフとの1対1）を再開しなければならないため、同居人とのマッチング期間を設定し、見極めることとしました。

結果としては、動機付けが効果をもたらしたため、同居人に対して攻撃的な言動は無く、平和的に地域の住宅街の中にある一戸建て住居で生活し、原稿作成時点で 5 ヶ月が経過しています。

■支援体制

住居の確保と同様に、夜間のヘルパーを備えてはいましたが、取り越し苦労となりました。しかし、PWS 者のくらしに何らかの変化を提案する際は、細かく配慮する必要があります。ただ、PWS 者に対する取り組み内容を、スタッフ集団が考えること自体が、本人に対して様々な興味関心を抱かせるきっかけとなり、少なからずスタッフ自体が何らかの関わりを持とうと能動的になりました。これらを敏感に感じ取ることが出来るのが PWS 者の特徴であり、本人にとっては満足感を得られた時間であったと考えられます。



■地域との関わり

以前に入居していたグループホームでは、近隣地域から出た「大声」「騒音」の苦情がもととなり、グループホームから退去しました。また、法人としてグループホーム自体もその地域から最終的に撤退しました。今回の転居については、地域自治会との関係づくりに最大限配慮しました。同居生活を開始する予定の地域自治会に、法人スタッフが出向き、事前に情報を提供することが出来ました。近隣との関係性をつくることは、地域の中でくらし続けるために必要な要素です。

当事者同士においては、共同生活開始後も良好な関係を維持することが出来ています。また、地域との関係性が出来たことによって、支援に関わる以前の私たちが知り得ない情報を知ることが出来ました。改めて、普段から地域と関わっていることの重要性を感じました。

■まとめ

本人が 23 歳の時に家族との生活が限界となり、当法人は彼のためにグループホームを立ち上げました。以降 14 年間、生活形態や住居を変えながら、当法人との関わりは途切れることはありません。むしろ、当法人が全てを担い、現在も地域でくらししています。これまでの経過から、PWS の特性がもたらす行動障害を PWS 者自身が修正することは困難であり、第三者の「支援」が必要であるという認識は一貫して変わりません。その上で、本人の自由意志と裁量権を最大限保障し、支援の内容を考え続けることが、私たち支援者の役割であると考えています。

ケース G

「脳梗塞の悪化防止と課題解決の方法」

キーワード：糖尿病 脳梗塞 視覚的支援

知的障がい者入所施設

男性 37歳 脳梗塞発病 身長 151 c m 体重 84.3 kg

前回の活動事例報告集のケース A のその後として、今回は脳梗塞を発病された事例となります。2017年10月頃に初期症状として言語症状が見られ、支援員との会話では特に「ら行」や「さ行」が言いにくい様子が見られました。次に排泄機能の低下が見られ、ご本人が排尿や排便に行きたいと居室からトイレへ向かう途中で間に合わず、失禁されてしまうことが短期間で増えていきました。そのため看護師と相談し、総合病院に通院した結果、軽度の脳梗塞であると診断されました。

原因の1つとして、ご本人は糖尿病を患っており、脳梗塞になりやすい状況とのことでした。言語症状が見られた日は、法人主催のサッカー大会に参加しており、急激な運動も原因の1つとして考えられるとのことでした。脳梗塞との診断以降、ご本人に対して病気の内容や症状など、今後どのように進行するのかをご本人に分かりやすく説明させていただきました。また服薬は、それまでに服用されていた抗精神病薬と糖尿病の薬に加え、新たに脳梗塞の薬を飲むことになり、完治後も再発防止に向けた常備薬として服薬する必要性がありました。そのため、再発防止に努めるためにどういった支援が必要か、支援員や看護師などが集まり、支援会議を開催して検討しました。日々の変化の把握が重要で、早期発見にも繋がるのが考えられ、毎日朝食前と夕食前に血圧測定を開始することになりました。持病もあるため、最高血圧と最低血圧を血圧表に記入し、月替わりに主治医に提出していきました（図①）。

課題としては当初、ご本人が測定前に支援員と楽しい会話をする事で興奮されるのか血圧が高くなってしまい、正確な数値が測れないこともありました。そのため、その都度ご本人に対して「落ち着いてから測りましょうね。」と声を掛け、少し待つことでその日の正確な数値の測定が行えました。

そして、食事面での支援がご本人にはとても重要となります。現在施設で提供してい

図①「血圧表～月替わりに主治医に提出」

るご本人への配膳方法は、通常の食事一食分（主菜・副菜・小鉢・お茶・汁物）を半量ず



図②「従来の食事の提供方法」

つ2皿に分け、その見た目のお皿の数を増やすことで、1食分ではあるが視覚的に満足感を得ていただく配膳方法でした（図②）。その配膳方法でご本人の満足感も満たされ、情緒の安定に繋がっていました。

ただしこの配膳方法は、日によって半量ずつに分けることがうまく行なえず、全体的に食事の量が多くなってしまいう時があり、結果として、最近では体重が増加傾向であり、ご本人の身体への負担は大きくなっていました。脳梗塞を発症し、今後の悪化防止を考えた際、さらなるカロリーコントロールが必要だと考え、栄養士や給食業者、支援員でケース会議を行い、改善策を協議し、ご本人にとってストレスなく支援できる方法を改めて考えていき、図③のような配膳への変更を行ないました。

現在の食事配膳における変更点は、

- ① 全てのおかずを一つのお皿に載せて提供。
- ② トレーに載せている食器全て、他利用者さんが使用している食器よりもワンサイズ大きい物を使用。
- ③ お箸やコップ、スプーンなどはワンセットのみ用意する。
- ④ 変更初日は、二つに分けた料理を一つのお皿に盛り付ける場面をご本人に見てもらう。

以上の変更を行い、食事面の改善に努めました。そして配膳方法を変更することは、事前にお知らせのプリントを用意し、ご本人に丁寧にお伝えして行きました。

変更理由として伝えた内容としては、

- ① 今までのようにたくさん食べてほしいが、食器の量が多く、お盆に載せきれないため、大きい食器に変更していっぱい食べてほしい。

- ② ご本人だけの特別な食器を用意！また支援員だけでご本人に伝えるのではなく、栄養士や給食業者とも連携して専門職からも直接伝えていただき、ご本人の納得度を得るために、最終的にご本人が「それが良いね」と決めていただくような支援を行なっていました。

その結果、栄養士や給食業者など、ご本人の食事に関わる人と一緒に支援を考え、取り組みを行なうことで、各々が食事面でサポートしようとする意識が高まり、結果として脳梗塞や糖尿病の悪化を防ぐことに繋がっていくことができました。この変更は2018年10月1日から開始しましたが、現在までご本人からも不満などを話されることもなく生活を送っていただけています。



図③「現在の食事配膳方法」

今回の取り組みで改めてのサポート体制は整いましたが、食事管理を行ったからすぐ体重が減ることや、血圧が通常値で安定するといったことはまだ見られません。ただ将来を見据えると、病気予防は早いうちから取り組むことで「命を守ることができる」と考えられます。今後も、病気の悪化を防ぐため、運動面や食事面の管理を行っていき、支援員だけで考えるのではなく、ご本人を中心に様々な関係者と一緒にサポート体制を維持していきたいと考えています。そしてご本人の笑顔が多く見られる生活を、皆でサポートしていきたいと思います。

ケース H

精神面の不安からくる不適切な行動のある利用者への情報の伝え方について ～職員退職の際の対応～

キーワード 結婚願望、連携、退職

所属 社会福祉法人 幸の会 七彩の風

対象者の概要 35 歳 男性 療育手帳 A 身長 152 cm 体重 70 kg

ご本人が A 職員（女性職員）に対して好意を持った経緯

ご本人が通所 6 年目（当時 23 歳）の時に A 職員が入職し同じ所属先となりました。ご本人は女性に対して好意を持つことが多くありましたが、A 職員とは室内で一緒に作業することも多く、担当職員になったこともあり、関わりが増えていきました。他の利用者とのトラブルが原因で通所出来なくなった際、A 職員からの手紙（FAX）がきっかけで通所再開することがあり、ドラマ等々の影響などから A 職員への思いが強くなっていきました。職員体制から所属先の変更は難しかったので、外での作業、活動を増やし、男性職員がキーパーソンとなり、他の利用者とのトラブル時も A 職員は接触せず、男性職員が介入するなど、A 職員との距離を置き、好意がエスカレートしないよう対応しました。事業所内では A 職員への思いを口にする事は減りましたが、家庭では自分の想いを A 職員に伝えて欲しいと家族に訴えることも多く、拒否的な対応をすると、刃物を持ち出し、自殺する素振りや家族への暴力などが見られました。

職員退職に向けての協議、対応

A 職員が退職することになり、他機関等へ相談し、母へ状況を説明しました。ご本人に退職することをそのまま伝えることで、自殺する素振り、家族への暴力などがエスカレートする可能性があり、ご本人が納得する別の理由で A 職員と離れる方法を検討することになりました。各事業所や事業所内で協議し、また PWS 支援者ネットワークでの助言を参考に、会えなくなる「退職」ではなく、数年後に会える可能性のある「4 年間、海外へ留学する」という別の理由でご本人に伝えることになりました。

「4 年間、海外へ留学する」という理由の伝え方に向けて

「4 年間、海外へ留学する」ことを伝えた際、ご本人が抱くと思われる感情を整理し、ご本人の特性に合わせ、ご本人が理解、納得し、満足できるように留学へ「いってらっしゃい会」を開くことになりました。また、留学を伝えた当日、家に帰ると、トラブルになる可能性が高かったため、ご家族や他の事業所に協力して頂きレスパイトやショートステイを利用しトラブルをできるだけ避ける日程を組みました。

留学を伝えてから、「いってらっしゃい会」までの日程

3月12日	七彩の風で留学の事を伝える。 B事業所で宿泊（レスパイト1泊）
3月13日	C事業所で短期入所（6泊）
3月19日	家に帰宅し、2日後に七彩の風へ
3月21日	七彩の風 にて いってらっしゃい会 B事業所で宿泊（レスパイト1泊）
3月22日	D事業所で短期入所 5泊）
3月27日	家に帰宅

留学のことを伝えるにあたって、ご本人の得意なことを活かしたこと

＜特別感＞

- ・普段使用しない会議室にて実施。
- ・A職員、担当職員、施設長が同席し、特別な場面を設定。
- ・他の利用者の誰よりも先に言う、と伝える。

＜視覚的に＞

- ・ご本人のわかりやすい手紙で伝える。
- ・いつ留学し、いつ「いってらっしゃい会」が出来るのかカレンダーに目印。

「いってらっしゃい会」を行う上でご本人の得意なことを活かしたこと

＜特別感＞

- ・他の利用者も参加型の送る会で、本人が司会進行役を務める。
- ・「いってらっしゃい会」の内容はご本人が中心となって考える。

＜満足感＞

- ・得意な作り物を活かして、ご本人が招待状、プログラム表を作成。
- ・ご本人よりプレゼント。

＜留学行ってらっしゃい、と応援できるように＞

- ・ご本人からA職員への応援メッセージが書かれた手紙の手渡し。

留学のことを伝えた時や「いってらっしゃい会」でのご様子

会議室にて、A職員が留学することを手紙でご本人に伝えた際、涙を流し始め、途中退席されました。しばらく泣いておられましたが、担当職員とゆっくり話をし、4年後に戻ってくることを手紙を見て納得されたようで、「いってらっしゃい会」への準備を進められました。当日の夜、B事業でも泣かれることがありましたが、職員がご本人の気持ちに寄り添い、大きく崩れることなく過ごされました。家庭に帰ってからも大きく不安定になることなく過ごされ、後日の「いってらっしゃい会」も気持ち

良く送り出すことができていました。

その後の経緯

「いってらっしゃい会」から約7年が経ち、A職員についてご家庭で時々話にあがるようですが、家庭や七彩の風でもA職員のことでもトラブルに発展するような様子は見られません。別の女性職員が退職するときも、日頃から担当、作業など距離を空けていたこともあり、A職員ほどの好意に発展することなく、退職の事実を伝えましたが、大きなトラブルになることはありませんでした。

「PWS支援者ネットワーク 活動・事例報告集 PART1」のケースHでも触れている結婚願望への関心に対して、問題を先送りにしていた面もあり、問題が小さいうちに対応し、新たな課題へと発展しないよう対策する重要性を痛感しました。ただ、家族、各事業所の協力、連携があり、大きなトラブルへと発展することは防ぐことができました。各関係機関との連携について学ぶことが出来たことは大きかったと思います。

PWSギャラリー



お世話になった先生



同居人

I.Kさんの作品

ケースⅠ

先生、もっとやりたいなあ！

～特性に応じた支援～

キーワード：みんななかよし 笑顔でがんばる子 特性に応じた支援

所属：神戸市立小学校

対象者の概要：8歳 女児 知的障害中度 身長 112.4cm 体重 21.6kg

身体的症状等：斜視

1. Aさんとの出会い

(1) 教育相談

入学前の9月、Aさんご両親が教育相談で来校されました。神戸市で通常学級担任として16年、特別支援学級担任として8年勤めてきた中で、初めてプラダーウィリー症候群のことを知りました。保護者の方は、言葉・食事・運動・対人関係・などについて終始穏やかに笑顔で話してくださり、Aさんが愛情豊かに育ってきていることが感じられました。

その後、プラダーウィリー症候群児・者 親の会のホームページや、プラダーウィリー症候群について書かれた本を参考に、入学受け入れの準備を進めていきました。

春休みには、Aさんが通所している児童発達支援事業所を訪ねて、引き継ぎを行いました。食事・トイレ・遊び・対人関係・移動・言葉・身体について、担当保育士の方からアドバイスをいただきました。重要だったのは、「キーパーソンをつくること」でした。こだわりの強さがあるので、〇〇先生が声をかけるとスムーズだ、他の先生だと反応が違って来る、ということでした。

(2) 元気に入学

少し緊張した表情ではありましたが、元気に入学してきました。初めて会った6年生のお姉さんとも手をつないで入場することができました。

国語と算数は、特別支援学級（なかよし学級）で個別の学習に取り組み、生活・音楽・図工・体育・学級活動は、交流学級（1年2組）で集団での学習に参加するように計画しました。

保護者から支援者ネットワーク定例会のことを教えていただき、参加するようになりました。神戸市内での事例が少なく、専門の先生方からのアドバイスや他校の先生方や事業所の方々と情報交換できる貴重な機会になっています。

2. なかよし学級での生活

(1) 学習

こだわりの強さは様々な場面で見られました。授業中、時間になったのでプリントを集めようとしても、「まだ終わってないからダメ！」と手放さず、グループの友達とプリントの引っ張り合いになることがありました。

担任や支援員と関わることも、文字を書くことも大好きなのですが、文字や文章で表現することは難しいようで、同じフレーズを繰り返し書いていることが多かったです。

(2) 友達との関わり

交流学級の友達は、小柄な A さんを気にかけていました。背の順に並ぶ時に「A ちゃん、ここやで。」と呼んだり、帰る用意をする時に「はい、ランドセル。」とロッカーから A さんの席まで運んだりしていました。

しかし、A さんは手助けを喜んでいなかったのです。「さわらないで！」と荷物を A さんの机に置こうとした友達の手を押したり、休み時間が終わってもジャングリズムから降りない A さんを抱えて降ろそうとした担任に「やめて！」と強い口調になったりすることがありました。

(3) 給食

心配していた給食については、特に大きな問題はありませんでした。過食も、友達の給食を食べてしまうこともありませんでした。1 年生で初めての給食のため、交流学級担任が絵を見せながら準備や片付けの仕方を丁寧に説明したことがよかったのではないかと考えています。

ただ、時間内に食べ切れない時に、おかずを食缶に戻すことに対しては大きな抵抗がありました。ごちそうさまの時間間際に勢いよくほおぼって、飲み込みきれずに、後で吐き出すことがありました。

3. うまくいったこと、そうでないこと

(1) 学習

A さんのペースを大事にすることを支援の基本姿勢にしました。時間が来て回収するのを嫌がるのは、最後まできちんと書きたい気持ちからなのでしょう。途中で提出するのを許せない、という真面目な部分があるのです。「書き終わったら出すからね。」と A さんの気持ちを友達に伝えて、理解を促そうとしました。なかよし学級で早めに書く作業を始めたたり、作業の続きをなかよし学級で行ったりと、臨機応変に対応するようにしてみました。

2 年生になっても A さんの学習意欲は高く、「先生、もっとやりたいなあ！」と、週の時間割の中で唯一 6 校時まである木曜日を楽しみにするほどでした。

(2) 友達との関わり

担任の指示はよく聞いていましたが、友達とともに学び、育ってほしいとの願いから、友達との関わりを重視しました。PWS 児・者は成長してから人間関係で苦勞している、と支援者ネットワーク定例会で聞いたことも理由でありました。

自分でやりたいという気持ちを尊重しつつ、「さわらないで。」「あっち行って。」の発言を減らしたいと思いました。代わりの言葉として、「自分でできます。」「一人でやります。」を使うことを伝えました。何度も言い直しをしましたが、決して叱ることなく、笑顔で伝え続けました。

誤解されそうな言動については、「A さんは、本当は〇〇したかったんだよ。」と担任が説明を加えました。A さんに対しても、「お友達は、A さんに〇〇してほしいかったんだって。」とお互いの意図を通訳するよう心がけました。

(3) 給食

給食に関しても、PWS 児の特性による行動だと考えられます。食べ物は大好きだし、「残さず食べようね。」と担任が指導したことを律儀に守ろうとしていたのでしょう。

A さんの給食支援に入っていた専科教員が、初めから少なめに配膳されたおかずの食器を A さんの机に置くようにしました。「もし、早く食べ終わったらおかわりしようね。」と言うと、納得して時間内に食べ切ることができるようになりました。時には「一口おかわりできたよ!」と嬉しそうに報告してくれる日もありました。

うまくいかないこともまだありますが、マイナス面は極力取り上げないようにして、プラス面を認めるようにしています。改善してほしい部分について触れても、効果はあまりありません。「もう 1 回やってみよう。」「次は、〇〇って言ってみようね。」とこれから意識が向くような言葉をかけています。

4. 3 年生でもがんばっています

職員の異動により、3 年から新しい特別支援学級担任、交流学級担任とともに順調に学校生活を送っています。6 月の運動会では、ダンスや綱引き、徒競走に笑顔で参加する A さんの姿が見られました。

今後の課題としては、友達とトラブルになった場合の対応です。A さんは、1 対 1 でのやり取りや、今体験していることについて話すことは上手です。苦手なのは、以前のことを振り返って話すこと、その場面を見ていない人に状況説明することです。A さんの言い分や思いを十分に聞くことができているかどうか、気になっています。

また、現時点で想定できない課題が出てくるかもしれません。その場合、A さんの几帳面でルールを守ろうとする、いい部分を大切にすれば、適切な支援方法が見つかると考えています。A さんのゆっくりした成長を楽しみに、チームとして関わる職員一同と一緒に成長していきたいです。

ケース J

情緒の安定を目指して

～連携で、全てのベクトルを一つにする（特別支援学校高等部での取組）～

キーワード： できることを増やす、本人の困り感、校内外の連携

所 属： 兵庫県立芦屋特別支援学校 高等部

対象者の概要： 18 歳、 女性、 療育手帳 A、 145 cm、 32 kg

身体的症状等： 脊椎側彎症によるコルセット装着

彼女と出会ったのは平成 23 年の 4 月。この事例は、私が中学部 3 年で担任になり高等部に進学してからは学年主任として（卒業までの）3 年間、とにかく担任を中心に学年全体で情報共有して連携しながら、彼女の困り感を減らそうとした取組です。

1. 本人の状況と目標設定

高等部に入った当初の彼女の学校での実態は、できることはいっぱいあるし、様々なことを楽しめるし、人一倍思いやりがあり、とても頑張り屋さんなのですが、一方でピッキング（流血）、つかかり、パニック（泣き叫ぶ）や食への執着などの行動が激しいので、どうしても困った行動をとる生徒として捉えられ、クローズアップされることが多かったのです。また家庭では、家族への愛情と優しさにあふれていながらも、特に母親は食事をコントロールする存在に見えているのかつかかりが激しくなっていました。

私たちはまず「情緒の安定」を目標に定めました。そこで学年の教師全員に確認したことが一つあります。それは、何もできていないのに「とにかく情緒が安定すればいい」という目標なのではなく、情緒の安定を目指すのはあくまで「情緒の安定こそが彼女のできることを増やすこと」に他ならないのだという点でした。



2. 支援の方法

彼女の「心の荒れ」を理解するには、私たちに柔軟さが必要でした。課題となる行動の軽減の視点だけでは解決にならず、「本人こそが困っている」という事実を見逃してはならなかったからです。彼女の困り感は、大きく次の二点にまとめられると考えました。

- ・本人にとって嬉しいことや楽しいこと（待ち遠しいこと）が待ちきれず、（予定の変更

があったりなくならないかという不安から）ストレスを感じるきっかけとなる。

- ・基本的に真面目な性格なので、やり始めると止まらない。

このことを念頭に置き、彼女の心の荒れを未然に防ぎ、できることを増やすための支援を行いました。手立ては、担任らが試行錯誤を繰り返し、その結果を学年にフィードバックして少しずつできあがったものです。正直なところ簡単ではありませんでしたし時間もかかりましたが、卒業する頃にはずいぶん落ち着いて活動に取り組めるようになりました。もちろん彼女の心の成長もあり、彼女自身の力でクリアしたことも多かったと思います。

①基本的な対応

- ・場所を変える、人を変える、時間を決める、休憩を入れる、一緒に決める。

何より普段から彼女との人間関係をつくることが基本です。対応は現担任が中心になりますが、彼女の対応の様子を観察しながら客観的に見て、学年の教師全員の役割分担も明確にしました。彼女と一緒に決めることも、とても重要なポイントでした。

- ・情報の修正はしない。

社交性が高く誰とでもコミュニケーションが取れ、誰がどう答えたかもよく記憶していましたので、私たちはきっちり情報共有して曖昧なことを答えないように徹底する必要がありました。ルールの確認や注意はできるだけ直前に特定の教師がクラス全体に対して一回で行うこととし、他の教師が尋ねられた場合も特定の教師に聞くように答えることにしました。特に重要な行事のアナウンスやその後の対応は学年主任の私がやりました。彼女にとって学年主任は少し偉い人という認識だったようです。

- ・ルールを決める。本人の発言に惑わされない。

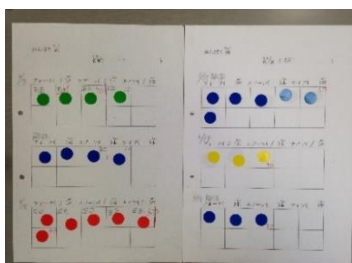
もめごとに発展しそうなことには、初めにルールを決めておきました。

- ・時には事前にこれまでのルールを変えてしまう。

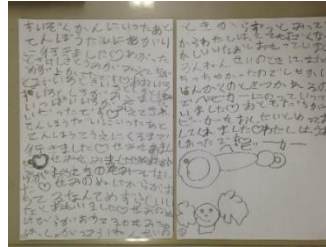
ほかの生徒にとって問題がなければ、学年全体のルールの変更も行いました。

②具体的な手立て

- ・個人スケジュールを本人と確認しながら作ったり、トークンを利用したりすること以外に、プチプチを利用しました。プチプチはどこにでも持ち運べて手軽にでき、ピッキング予防に効果的でした。



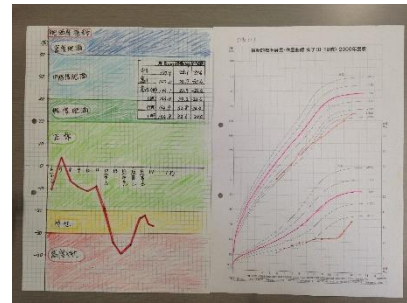
- ・彼女の得意なもの（折り紙、日記や手紙、イラスト描き）は、やり始めると止まらない傾向にありましたが、うまく使えば気分転換や場面転換に有効でした。



3. 校外連携

①専門家との連携

校内の連携だけでは不十分だと考え、早くから専門家の先生と連携しました。関西福祉科学大学の加藤美朗先生には、PWSの基本的な知識とその対処法を教職員に研修、保護者にもカウンセリングを数回実施していただきました。メールでの相談にも答えていただき、学校現場やこれまでの彼女を知っておられたことも非常に心強かったです。また、健康チェック表のデータから痩せ傾向が見られ、食事制限の緩和が必要なこともアドバイスを受け、保護者との話し合いにつなげていきました。一方、神戸大学保健管理センターの藤井優子先生に本人へのカウンセリングを継続的に実施し、教員以外との関わる時間は本人に特別の時間として捉えられて気分転換をはかる時間として意義がありました。



②保護者との連携

母親との連携はできるだけ関わる時間を多く持ち、保護者の気持ちや考えをしっかりと受け止めるようにしました。特に登校前に本人と母親とのもめごとが多かったため、朝電話で様子を聞いて判断しながら、学校での対応を行うようにしました。また、体重の管理については専門家のアドバイスを受けて慎重に相談しながら行いました。

③放課後デイサービス事業所との連携

帰宅時間を意図的に遅くし、母親と一緒に過ごす時間を一旦減らすような工夫もしました。母親のレスパイトも兼ねてその後はほぼ毎日放課後支援事業所を利用し、また保護者と相談してショートステイも積極的に利用するようにしました。また事業所からもピッキングの軽減に関する報告をもらうなど連携しました。

4. 最後に

高等部の3年間は思春期と重なり、本人の抱える困り感も大きくなる時期で、私たちは卒業までにどうなってほしいかをはっきりさせて支援しています。ちょうどいま文科省と厚労省が「トライアングル」プロジェクトを進めていますが、学校・保護者・事業所が支援のベクトルを同じにすることはこの事例からも大変重要です。これからも、「教育・家庭・福祉」が密に連携する中で、引き続き本人の困り感の軽減に取り組んで参りますので、どうぞご協力ください。

ケース K

「就学から就労にむけた取組」

キーワード：就学期（後期・移行期） 学校での取組 進路先との連携

所 属：特別支援学校

対象者の概要：18 歳 重度知的障害 身長 151.7cm 体重 79.8kg

Mさんは、2014年4月に本校高等部に入学しました。本校中学部からの進学で、クラスの間と一緒に進学したため、高等部への移行は比較的スムーズに行えました。高等部に入学後、問題行動として挙げられたのが、「授業中の飛び出し」とその背景にある特定の生徒との関係が上手く結べないことでした。特に疲れてきた時や気になることがある時などに感情のコントロールが難しく、人前でも道路に座り込み大泣きする場面が多くみられました。次に「体重の増加」について食事に関しては、保護者や担任と約束した食事量を守って穏やかに食事をする事ができていました（盗み食いなどの問題行動はみられませんでした）。

また、本校では自主登校を行っており、Mさんも市バスとJRを併用して通学していました。ここでの困りごとは、車内で熟睡するという「睡眠」の問題があって降車駅（停留所）で降りられず遅刻や帰宅時間が遅くなることが多いことでした。

入学後はこれら3点を課題として取り組みました。3年生になると、新たな課題として「修学旅行に向けた取り組み」と「進路決定に向けて」という課題が出てきました。今回はこれら5点の課題について報告させていただきます。

課題1：「教室からの飛び出し」について

教室を離れたところで、どうして飛び出したのかを本人に尋ねると、「友だちが自分の悪口を言っている」「友だちの視線が気になる」「勘違い？して間違えた・わからない」など飛び出しの理由は様々でした。そのよう行動に至る要因として考えられたことは、「友だちが何を見聞きしているのか理解できず、自分に悪口を言われていると思い込んでいる」とことと「自分のしていることに間違いがないか（人との違いが無い）かを気にして確かめる行為が増える」ことで、混乱（パニック）を引き起こしていることがわかりました。それらの対応策について、① 刺激過多にならないよう、パーテーションを組んだり、他教室を使ったりして授業を行うこと、② 気になる相手の傍に指導者が一緒について行き、Mさんに対して何も思っていない（悪口は言っていない）ことの確認をとり、本人が納得できるようにすること③ 教室にいたくないときは、指導者に「出ます」と伝えて出ること（出たいときは、必ず出られる）を約束しました。

課題 2 : 「体重の増加」について

盗み食いなどの問題行動はありませんが、毎月体重の増加があり、給食におけるご飯は 120g・食パンは 1 枚と、炭水化物の摂取量について分量を決めていました。それに加えて、保護者より、給食の内容や調理法について変更の希望があり、牛乳は低脂肪乳、脂質を減らすために揚げ物を蒸し料理にするなど調理方法を変更しました。また、給食前や下校前に校舎周り（1 周 400m）を 1～2 周走るようにして、できるだけ運動も取り入れることにしました。家庭でもお米をマンナンライフに変更したり野菜を多く取り入れたメニューにしたりすることと、食事日記もつけて体重増加にならないよう努力しておられました。正月明けも大幅な体重増加にならず、概ね体重の管理ができました。

課題 3 : 「睡眠」について

登下校時に眠気が襲って最寄りの駅（バス停）で降りられなかったり、授業中に眠ったりすることが日常的にあり、支援者ネットワーク会議で教えていただいた睡眠日誌を作成し、毎日の眠りのリズム（メカニズム）を知ることから始めました。ここから見えてきたことは、中学生の弟との関係で就寝時刻が 23 時前後になるが、起床は 6 時半で 7 時間半の睡眠を確保していることと、学校では、1 回目は 9 時半前後から昼前、午後は 14 時前後から下校時刻（15 時半）までの間で眠気がおこることがわかりました。プラダー・ウィリー症候群の方の特性であることと考え合わせ、対応として、① 睡眠日誌を継続してつけること ② いつでも寝られるように女子更衣室に簡易ベッドを設置する（その時の睡眠時間は、約 30 分～1 時間程度に設定し、その日の体調により睡眠時間の変更を柔軟にする）ことにしました。

取組を始めて 3 ヶ月が経過する頃（高等部 2 年生の 3 学期）には、しんどいとき・イライラするとき・眠たいときにそのことを言葉で伝えれば退室できることがわかり、指導者に「イライラするから出ます」と伝えて退室し、パニックを起こすことなく過ごせたり睡眠を取ったりすることができるようになってきました。また、言葉で思いを伝えれば、指導者が話しを聞いて対応してくれることがわかり、自分の気持ちを（自分の言葉で）言えるようになってきました。（指導者が、原因を推測しなくてもわかるようになりました）

課題 4 : 「修学旅行にむけた取組」について

状況が改善されたとはいえ、校内に比べて出先でのトラブルは多く、修学旅行でどのように過ごせばいいのか、学部内で検討をしました。その中で、確認したことは、① 飛行機の中など密室に近い場所では、大きな声を出して泣いたり暴れたりしないこと（そうしなければ、みんなが楽しく旅行ができなくなるなど、どうして我慢が必要なのか本人に話しをしました）② 全行程を同級生と行動するのではなく、特定の指導者と行動し、合流する場を決めて行動をする（自由に休憩が取れるようにするために）③ 食べ物の制限（バイキング料理が多かったのは、具体的にお皿 1 枚に食べたい料理を取り（野菜中心）、おかわりは 1 回とし、指導者と確認しながら取るようにする ④ 休憩（睡眠が確保できる場所）を旅

行前に確認しておくこと（具体的には、観光バス・飛行機・ロビーのソファ・施設内の休憩室などの利用）ことを確認して修学旅行を実施しました。

修学旅行でお世話になったバス添乗員の方が休憩場所の確保などに協力してくださったこともあり、人目を気にせず休憩・睡眠をとることができ、全行程パニックをおこすことなく終えることができました。

課題 5：「進路決定にむけて（実習から進路先決定）」

保護者の方の希望施設はありましたが、定員が一杯で受け入れがなく、条件として、簡易な作業があり、歩いて（20分～30分）通所できる場所ということでした。京都駅に近いところにある施設を見学し、実習をすることになりました。1学期の終業式が終わって直ぐのタイミングで実習をお願いすることにしました。理由は、学校生活のリズムを崩さず実習に移行するためでした。実習前にプラダー・ウィリー症候群についての説明と学校での対応の仕方を実習先（以後、「施設」と記載）にお伝えして、同じ条件で実習を行うことができました。施設の理解もあり、卒業後の進路先に内定しました。卒業後、4月入所までの期間に改めて施設の方とMさんの施設での生活を検討しました。学校での取り組みを取り入れていただくことができ、スムーズに入所ができました。入所から2週間後に施設での様子をお聞きする場をいただき、小トラブルはあるものの概ね良好で、移行が穏やかに行えたことに安堵しました。就学中、学校の教師が支援者ネットワーク会議で様々な相談をしたり、他の方のケースを聞いたりして学校現場に活用したことを移行先にお伝えし、進路先の施設と支援ネットワーク会議を繋げられたこともMさんにとって安心して生活できる基盤作りになっていると思います。まだまだ、課題は多いですがMさんの成人後の生活が豊かなものになることを期待しています。

事例を読ませていただいて

PWS 支援者ネットワーク運営委員長 加藤美朗

本報告集の事例について、福祉施設での新たなケースを中心に応用行動分析（Applied Behavior Analysis; 以下 ABA）の理論に基づき、僭越ながら私なりに考察させていただきます。ABA の基本については「活動・事例報告集 I」の原稿やコラム等をご覧ください。

まずケース A は、成人期以降の PWS のある方やご家族、支援者の方々の抱えられる困難や課題に関する代表的な報告ではないかと思います。中学校時代以降、体重が 150kg 近くかそれ以上となって生命の危機に瀕したり、成人後は家族の高齢化や発病、死別といった経験をされ、最終的にグループホーム（GH）での生活に移行された事例です。家庭から GH へのスモールステップでの移行支援、サービス利用のコーディネートと複数の事業所間の連携、および医師による指導や助言が有効であったと考えられます。

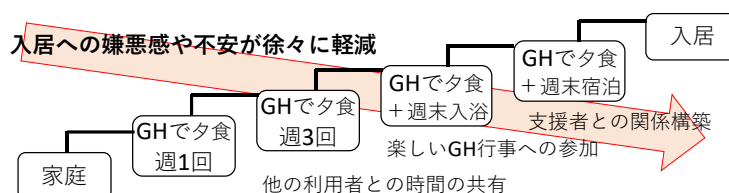


図1 グループホームへの移行のスモールステップ

GH への移行は、家族や支援者にはその時点で最善の支援だと考えられたのですが、ご本人の拒否感が強く、一足飛びには実現不可能なものでした。そこで、ご本人の状況に応じた、図1のような長期的な支援が始まります。さらに入居後は、余暇活動の拡充といった QOL（Quality of Life; 人生の質）向上を目的に、複数の福祉サービスの利用がコーディネートされます。ABA に基づく支援の最終的な目標も対象者の QOL の向上にあります。スモールステップの支援は、現状（本ケースでは家での生活）と最終目標（GH 入居）の間に、ご本人の抱かれる不安や特性に応じた各段階をいかに設定するかが要で、この他、ケース E のダイエット支援などでも上手く計画されていると思います。

次に、21 歳男性の物を投げたり暴力をふるうといったいわゆる行動問題に対する支援例であるケース B について、ABC 分析（機能的アセスメントとも呼ばれます）を用いて考察します（図1）。報告者は、ご本人の大泣きしたり暴れたりする行動（ABC の B）にのみ焦点を当てて対策を立てるよりも、行動問題に対する予防的な観点から、行動の前後の状況のうち特に行動の前（ABC の A）にまず焦点を当てて、「約束表」や「がんばりボード」を作成して予め視覚的に提示し、さらに行動問題に替わる適切な行動（代替行動）を、ご本人が好きな強化子（ABC の C）を提供することで増やす計画を立てられました。その結果、行動問

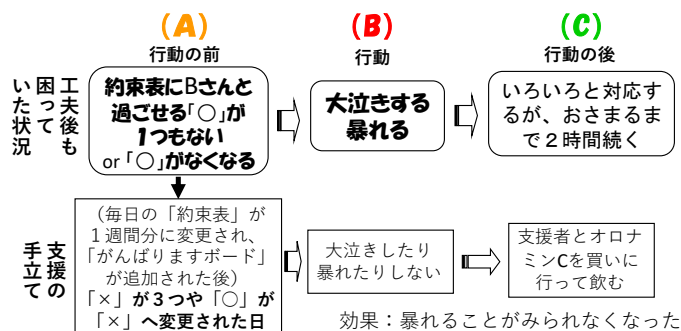


図1 ケースBにおける支援のABC分析

題は見事になくなり、結果としてご本人のセルフコントロール力が身についたという取り組みです。このような行動の前の環境調整を中心にした予防的取り組みは ABA では先行子操作（行動に先行する環境を工夫する）と呼ばれ、ほめたりすることで増やしたい行動を生じやすくする（強化する）ための有効な方法です。また、この事例では、ご本人の行動問題の背景にある思いや困り感に対する理解、あるいは本来もっておられる力、行動が爆発してしまうまでには実は本人なりのセルフコントロールの努力のステップがあるのだという気づきが支援者側にあったことが、ご本人とのポジティブな協働作業の後押しをしたのだろと考えます。しかし、このような取り組みをするのは決して容易なことではありません。とくに支援の初期には、PWS のある方の行動問題や過食の背景には、ご本人の意志の弱さや性格の問題、努力不足や怠慢だという意識を支援者が抱きやすいといったことがケース C で報告されています。ご本人だけではなくご家族の困り具合に理解をさせ、ご本人なりのセルフコントロール力を発揮して頂くには、継続的な支援や見守りが不可欠だということに気づかれたケースです。この他、今回の報告集には載ってはいませんが、「まず変わるべきは、ご本人ではなく、支援者の側でした。」というご報告を定例会で頂いた例もありました。

続くケース D は、長時間にわたる行動停止や器物破損といった行動問題がどのような状況で生じやすいのか（ABC の A）、そしてその背景にはどのような理由（機能）があるのか（ABC の関係性）を、ABC 分析を用いて明らかにすることで、予防的

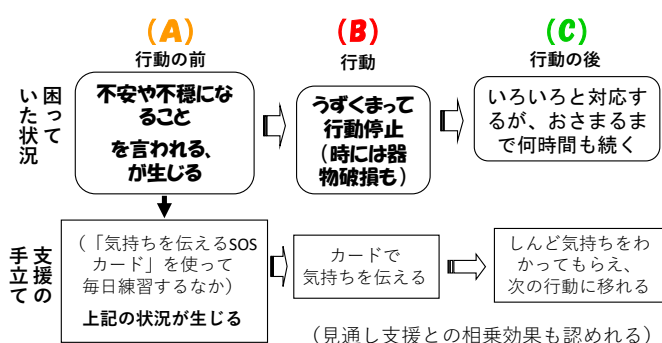


図2 ケースDにおけるコミュニケーション行動支援のABC分析

な視覚的支援を提供する、さらにご本人の行動停止に対する対処行動（ABC の B; 行動問題に替わる代替行動）をご本人が身につけることを強化していく計画を立てられた事例です。行動問題の背景として行事に関連する不安が強く、かつ、そのような気持ちを表現することが困難であるとの見立てに基づいて、本人の認知特性に応じた行事のしおりやルールブック、あるいはオーダー表といった視覚支援ツールが作られました。加えて、長時間の行動停止の代替方法あるいは停止後の時間短縮に向けた対処法として、ネガティブな感情を、表出カードを用いて伝える行動が強化されていきました。特に後者（図2）はABAでは機能的コミュニケーション訓練と呼ばれる支援方法です。知的障害や発達障害のある人においては、言葉を発することができない、発することができてもうまく伝えることができない、あるいはしんどい気持ちを伝えてみても、受けとめてくれないばかりか却って叱られてしまうといった経験から、“しんどい気持ち”を溜め込んでしまい、やがて爆発してしまうといった例が少なくありません。すなわち行動問題の多くは、言葉で伝わらなかった思いや願いが、たまたま、ある不適切な行動で伝わったり叶ったりすることを経験

したことで強化されて身についた、一種のコミュニケーション行動だと捉えることができます。ですので、その不適切な行動の代替行動として有効なコミュニケーション手段を身につけて頂く、学習しなおして頂くというのがこの支援方法です。

ケース E～H は、「活動・事例報告集 I」に載せられた本ネットワーク運営委員の所属する施設等での事例の継続報告です。ケース E は前述しましたが、F は他の利用者との同居生活への移行支援がテーマで、細やかな支援体制づくりや事前の地域自治会との関係づくりに加えて、ご本人の役割づくりと理事長によるその辞令交付がポイントです。PWS のある方にみられる、役割を意気を感じて人の役に立とうとなさる特性を上手く生かしておられます。G は脳梗塞をおこされた方の事例で、食事に関する視覚的支援について、現在のご本人や支援体制の実情に応じた見直しが紹介されています。H は、強い思いが叶わないことに対して、刃物を持ち出して自死や家族への暴力をちらつかせる方の事例です。ご本人にとって大変ショックな事実を、その思いに寄り添いつつ少しマイルドなレベルに置き換えて伝え、積極的に役割を提供することで乗り切られた例でした。家庭で想定される行動問題への対応も、福祉サービスの利用を組み込んで計画されています。

以上は成人の方の事例ですが、今回は学校での事例が 3 例寄せられました。まずケース I は、小学校の特別支援学級の先生が、学級に在籍する PWS 児を交流級の担任と連携しながら支援された事例です。まず学習面では交流級での「頑張りたい」気持ちが強く、時間がきてもプリント学習などを途中でやめられなかったのですが、そのやりたい気持ちをくみ取りつつ、支援学級で先に少し取り組ませておくなどの工夫をされています。また、交流級の友だちが何かと手伝おうとしてくれることに対して、自分でやりたい気持ちから「さわらないで」「あっち行って」などと無下に伝えてトラブルになることが目立ち、その代替行動として「自分でできます」といったポジティブな表現で伝えられるよう支援をされています。さらに、ご本人の行動面に対する指導でも、できないことの指摘ではなく、具体的にどう行動すればよいかをポジティブに伝えるように心がけられました。

ケース J と K は特別支援学校高等部での事例です。J は、スキンピッキングや他者へのつつかり、パニックや食への執着が強いケースでしたが、その背景ある「心の荒れ」に着目され、校内で連携しながらスケジュールやルールの視覚的支援やトークンエコノミー法、あるいはスキンピッキングの代替行動を支援されました。ケース K は、教室からの飛び出しが高等部入学後の課題の一つでしたが、その背景にある、同級生から悪口を言われているのではという思い込みに対する対応（環境調整やカームダウンの設定、教師による他生徒の気持ちの説明）を行われました。その他日中傾眠に配慮した校内での仮眠スペースの設定、修学旅行や進路支援における行動問題の予防や移行支援が紹介されています。

以上のように、どの事例も PWS のある方の障害特性に応じた効果的な支援例であり、今後の他の事業所や学校での支援の参考となるものであると確信しております。本ネットワークとしましても、困難の背景にある要因理解や ABC 分析など環境との相互作用のアセスメントに基づく支援が今後さらに広まるよう努めていきたいと思っています。

第4部 付記

【事例報告にご協力頂いた施設および学校（順不同）】

兵庫県立芦屋特別支援学校
神戸市立 自立センターひょうご
神戸市立灘小学校
京都教育大学附属特別支援学校
社会福祉法人あゆみの会
社会福祉法人ばなな
社会福祉法人北摂杉の子会 萩の杜
社会福祉法人一羊会 武庫川すずかけ作業所
社会福祉法人幸の会 七彩の風
社会福祉法人くるみ福祉会 夢工房くるみ
社会福祉法人そうそうの杜

【PWS 支援者ネットワーク顧問、運営委員の紹介（順不同）】

顧問	元はらだ小児科院長、元大阪大学医学部教授	原田徳蔵（監修）
運営委員	特定非営利活動法人いきいき	木戸貴之（事務局兼務）
	社会福祉法人そうそうの杜	真頼正施
	社会福祉法人一羊会	安田文彦
		谷口雄大
	社会福祉法人幸の会 七彩の風	水谷貴広
	関西福祉科学大学	加藤美朗（編著）
事務局	社会福祉法人北摂杉の子会	櫻本善大

【これまでに発刊した報告集および会報】

これまでに本ネットワークで発刊致しました報告集および会報は以下の通りです。運営委員の1名が所属する社会福祉法人そうそうの杜様のご厚意により、そのホームページ：<http://sou-sou.com/>内のリンク集：<http://sou-sou.com/link.html>にPDFファイルでアップさせて頂いております。なお、本リンクには、定例会の案内や会員募集に係る要項および会員申込用紙もアップしておりますので、ご活用ください。会報は、2014年度より毎年1回のペースで発刊してきました。内容は、その前年度の公開講座にて特別講演を賜りました講師の先生方にご寄稿をお願いした原稿を中心に構成しております。

◇ PWS 支援者ネットワーク活動・事例報告集（2011年刊）

◇ PWS 支援者ネットワーク会報 第1号～第5号

PWS（プラダー・ウィリー症候群）支援者ネットワーク 会員募集要項

「PWS（プラダー・ウィリー症候群）支援者ネットワーク」は関西圏の学校・地域、福祉施設などで生活されている PWS 児・者へのより良い支援方法の確立と安定した生活が送られるようにとの趣旨から 2004 年 4 月より活動を始めたネットワークです。

現在、特別支援学校や福祉施設などで PWS 児・者の支援に携わっている方や関係諸機関の方、その他 PWS に関心を持たれている方などを対象とし、各所属機関からの支援報告や学習会、ケース検討会などを通じて PWS に関する横断的なネットワーク作りを目指しています。

皆様の積極的なご参加をお待ちしています。

「PWS 支援者ネットワーク」では、次のような活動をおこないます
(年 3 回の予定)

- ①各所属機関からの支援報告
- ②PWS についての学習会（支援者の育成）
- ③ケース検討会
- ④ PWS 親の会への情報提供 等

●対 象：「PWS 支援者ネットワーク」の趣旨に賛同する支援従事者ならびに PWS に関心のある方。

●申込み：所定の申込用紙に記入し、事務局へお申し込み下さい。

●年会費：「PWS 支援者ネットワーク」は会員制です。入会を希望される方は以下のいずれかの会員になる必要があります（詳しくは運営規約をご参照下さい）。

- 1) 一般会員 2, 000 円
- 2) 団体会員 5, 000 円
- 3) 特別団体会員（保護者） 1, 000 円（1 家族につき）
- 4) 賛助会員 一口 1, 000 円
- 5) オブザーバー 参加毎に 1, 500 円

* ただし、10 月以降からの入会者に関しては一般・団体会員費は半額とする。

●事務局：社会福祉法人北摂杉の子会 内

住所 〒569-0071 大阪府高槻市城北町 1-6-8-3F

TEL: 072-662-8133 FAX: 072-662-8155

E-mail: pws-net@suginokokai.com

担当 木戸・櫻本