



(題字と挿絵は、運営委員が所属する施設を利用されている、PWSの利用者さんに依頼して書いていただきました)

## P ネット会報第 2 号発行にあたって

PWS 支援者ネットワーク顧問 原田 徳蔵

昨年発行された P ネット会報の第 2 号をお届けします。本号では、平成 26 年 10 月 26 日に開催されました第 22 回定例会公開講座特別講演の水野誠司先生から講演要約を寄稿していただきました。水野先生には染色体・遺伝子疾患の豊富なご診療経験とともに、PWS についてその原因・障害特性、年齢毎に必要な「健康管理・その特性・対応方法・留意点」を詳しく教えていただきました。参加された皆様にとっては、日常の取り組みに直ぐにでも役立つ皆さんの情報が得られたのではないのでしょうか。水野先生にはこの場をお借りして厚く御礼申し上げますとともに、今後とも引き続き当ネットワークへのご助言、ご協力をお願い申し上げます。

## 障害児者施設における遺伝診療とプラダーウィリー症候群の子育て支援

愛知県心身障害者コロニー中央病院 水野誠司 先生

### I 私が勤める施設について

愛知県心身障害者コロニーは 1970 年に愛知と岐阜の県境近くの春日井市の丘陵地に作られた 10 の障害児者関連施設から成る施設群です。ここに私が勤務する中央病院があり、児童精神科、小児神経科、小児内科、成人内科の 4 つの内科系診療科があります。児童精神科は主に知的障害のある自閉症スペクトラムの子ども、小児神経科はてんかんなどの神経疾患の患児と重症心身障害児、私が属する小児内科は染色体や遺伝子の疾患をもつ子どもを対象とした診療と療育を行っています。私が十数年前に赴任した初日に驚いたことは、子どもたちを叱ったり大声を上げたりする親や職員が全くいなかったことです。なぜなら一般の病院の小児科の待合室では子どもを叱る親や職員の甲高い声を聞くのが日常だったからです。動き回る子や言っても動かない子など、「大人の思い通りにならない」子は、コロニーの方がずっと多いのです。

### II 障害者施設における遺伝診療について

病院では主に知的障害を伴う染色体・遺伝子疾患の子どもの診断と長期的な健康管理及び遺伝カウンセリングを行っています。知的障害を伴う〇〇症候群という名称を持つ体質は 1000 近くあります。診断は容易ではありませんが、身体的特徴の評価や発達特性に基づく臨床診断(診察)と、染色体検査や遺伝子検査などの遺伝学的診断(検査)によって確定診断に導きます。なぜ診断するのか、診断しても治らないのではないかと問われることもあります。原因が明らかになることで同じ疾患を持つ他の患者の情報が得られるようになり、健康面でも生活面でも本人に適切な対応が可能になるからです。患者数の多い症候群では、生涯にわたる健康管理のために小児遺伝学会が年齢別の診療ガイドラインを提供しています。また診断名を得ることで同じ疾患をもつ患者さんや家族の交流が可能になります。最近には様々な症候群の認知と行動の特性が研究され、その特性の理解が日常生活での対応に役立っています。例としてダウン症候群の青年期の行動変化、スミスマゲニス症候群の睡眠や行動の問題、コストロ症候群の過敏性と摂食行動の問題、ウィリアムズ症候群の視空間認知特性などがあります。ではプラダーウィリー症候群ではどうでしょうか。

### III プラダーウィリー症候群の診療

十数年前に愛知県コロニーに赴任した時に、今でも最も印象に残っている PWS の人に出会いました。その方は当時 25 歳で私の外来に受診するまで PWS と診断されていませんでした。発達の遅れがあり幼児期から小児科医と児童精神科医のもとに定期的受診されていましたが、肥満や行動上の問題もなく穏やかに暮らしていました。





主治医は他の患児と同様に、本人の行動をその子の目線で考えながら長年生活指導に当たっていました。それまでの経験から私は PWS の人は全員著しい肥満になると思っていたので衝撃的でした。以来先輩医師達の経験を引き継ぎ診療に当たってきました。PWS の子どもたちの診療で留意している点を述べます。

### 1歳から3歳

離乳食はなかなか進みませんが必ずしも標準体重を目指す必要はありません。PWS の子の多くは人見知りがありません。運動発達は緩徐なので小児のリハビリテーションを考慮しますが必ず歩けるようになります。リハビリは楽しくやるのが大切です。

### 3歳から就学まで

最も大切な時期です。なぜなら食物や身の回りの特定の事柄に対する強い関心を持ち始める時期だからです。この時期は、人を信じること、自分を信じることの基礎作りの時期であって、その方のもとになるのは「ボクは守られている」という安心感です。この時期に食への関心のことで親子が対峙してしまうことはなんとしても避けなければなりません。PWS の子の多くは特性として食物への関心が著しく高いので、彼らにとっての食事制限は、周りがタバコを吸っている中で一人だけ禁煙を強いられるヘビースモーカーの状況に似ています。食事のことでストレスを与えないように食事のことで叱ってはなりません。予定外の摂食行動の背景にはおそらく空腹だけではなく食事に関する不安があるので、気持ちを酌み取って食事の準備を一緒にするなどの工夫をします。この時期の健康管理としては、身体発育、精神発達、言語発達の評価の他、側弯など整形外科的な検診、眼科検診、いびきや睡眠時無呼吸のチェックをします。

### 小学校入学以後

PWS の認知特性を周りの人たちに理解してもらうことと親子で何でも話が出来る関係を築くことに力点を置きます。PWS の人は長期記憶にたけている、形態記憶が良好、小さい子のお世話が好き、対人関係を読み取ることができる等の長所がある一方で、気持ちを切り替えること、予定を立てること、臨機応変に対応すること、自分の方が悪いと考えること、不安を解消すること、衝動を止めることが苦手です。気になったことはずっと頭から剥がれずに苦しみます。認知と言語能力の乖離があるために、おしゃべり好きで返事もよいけれど実際には理解していないことも多く誤解されやすいです。周りの人は過大評価してそれが裏切られるので怒りますが、本人はなぜ怒られたか理解できません。叱り続けると負の連鎖が起きてしまいます。

最近 PWS に関する一般向けの書籍が出版されました。これを学校の先生方にあらかじめ読んでいただくことで PWS の子どもたちの特性が理解されて適切に対応してもらえるようになりました。この時期の定期診察では整形外科、眼科、歯科などのチェックの他、皮膚の状態やきょうだいへの配慮なども確認します。

### 思春期

非常に重要な時期です。一般論としてこの時期は、一人一人の違いが大きくなり、他人から見た自分を意識しはじめ、衝動性が強くなる時期です。そして親との関係が変容する時期でもあります。この時期に親や周りの人との信頼関係を破綻させないために努めて彼らの「不安」を理解します。周りの人は自分を理解してくれないかもしれない、予定(食事)が変わるかもしれない、叱られるのではないかという不安を彼らはいつも抱えていて、不安に由来する怒りに似た感情を持つようになります。

一般的に衝動性が強い思春期から青年期には、PWS の人も些細な出来事から、他人の話が耳に入らない、怒鳴る、叫ぶなど、「頭が真っ白になる」状態に陥ることがあります。こどもの発達段階の早期にみられる「かんしゃく」のように、時に失禁したり、脱衣したりすることもあります。このような時に、叱責する、議論する、などは効果が無いばかりか、逆に被害者意識を植え付けて状態を悪化させてしまいます。親や支援者は感情的にならず静かな声と穏やかな表情で対応し、時には場所を変えて短いフレーズの言葉で対応します。

### 成人期

学校と同様に職場や施設の職員の理解が大切です。書籍や文書化された資料や支援者ネットワークの情報が有用です。健康面では肥満のある人には肥満関連の合併症の定期チェックの他、眼科検診では眼を擦る癖のある人の角膜炎のチェック、性ホルモンの投与についてはメリットデメリットを個別に検討して考慮します。

### おわりに

幼児期からその子の特性を理解して本人がストレスを感じることをの無い対応をすることで PWS の患者さんにおいても良好な成長を得ることができると思います。PWS の人の健康の問題や生活の中での行動の問題は近年を追う毎に少なくなってきたと感じます。これは薬物療法だけではなく社会全体に子どもの特性を理解し



た対応が広がってきたためだと思います。その意味では子育て支援や教育現場、生活支援そのものが PWS の治療であり予防です。一方で現在対応に苦慮されている成人の方の親御さんが小さいころの育て方が悪かったからだと自責の念を持たれることのないように配慮も必要です。まだ取り組む課題は数多くあります。これからも PWS 支援者ネットワークの活動がさらに広がることを願っております。

## 「障害のある人の教育と福祉①」

PWS 支援者ネットワーク運営委員長 加藤美朗

今号から、障害のある人の教育や福祉に関する連載をスタートさせていただきます。今回は、最近までの歴史的な経過について述べさせて頂き、次号からは、具体的な制度等について載せさせて頂く予定です。

### 「戦後の障害のある人の教育と歴史」

障害のある人、とくに知的障害のある人たちの教育の場や学校を卒業した後の進路先は、実は近年までとても限られたものでした。古い話になりますが、第二次世界大戦終了後の 1947 (昭和 22) 年に学校教育法が施行され、いわゆる「民主主義教育」がスタートしました。翌年には視覚障害と聴覚障害のある児童生徒のための小中学校段階の教育が義務化されましたが、それ以外の知的障害等のある子どもの義務化は先送りされました。この義務化が実現したのは 30 年近く時を経た 1979 (昭和 54) 年になってからです。学校へ行って学びたいというご本人らと、わが子を学校で学ばせたいという保護者との長年の願いと運動の賜物でした。しかし、障害のない子どもたちによろしく追いついたと思ったら、当時はすでにその 90%以上が高校へ進学しているという状況でした。そこで、どんなに障害が重くても 18 歳までは教育を保障してほしいという運動がさらに続けられました。今の特別支援学校 (当時は養護学校) 中学部卒業生の高等部等への進学率が 90%を超えたのは 1998 年になってからのことです。そして、その時点で障害のない高校生の高等教育機関 (大学や短大、高等専門学校等) への進学率は 70%に届こうとしていました。

このようななか近年、従来の障害児教育は大転換を成し遂げました。2007 (平成 19) 年に施行された「特別支援教育」です。これによって、通常の学級においても知的障害のない発達障害のある人等への支援が可能となりました。PWS のある人たちのなかには、知的障害を併せ有さず通常の学級で学んでおられる方もおられます。このような方は、ダウン症候群やソトス症候群、ウィリアムズ症候群など他にもたくさんおられます。これらの方々にも、近年注目されてきた発達障害の人たちと同様に通常学級においても配慮や支援があつてしかるべきです。それ以降も、国連の障害者権利条約の批准 (2014 年) をめざして、わが国の特別支援教育について様々な改善がなされようとしてきました。そのキーワードのひとつが「合理的配慮」という言葉です。学校等が、過剰な無理のない範囲ですが、障害のある人ができるだけ通常環境で教育を受けられるよう配慮しなければならないということを意味します。このことは、2016 (平成 28) 年 4 月にわが国で施行予定の障害者差別解消法のなかでも、「合理的配慮非提供禁止」という文言で示されています。文部科学省は 2013 (平成 25) 年に合理的配慮に関する報告書を公開しています。その冒頭において、「(障害等の) 特性に配慮して」という文言がいたるところで見られます。今後は、通常の学級を含めて、PWS のような症候群のある人がより適切な配慮や支援を受けられるように、学校への障害特性の啓発や、支援事例を積み上げていく必要があります。

### 「障害者福祉制度の流れ」

福祉の分野では身体障害者福祉法が戦後まもなく施行されましたが、知的障害者 (当時は精神薄弱者) 福祉法が施行されたのは 1960 (昭和 35) 年になってからでした。また、障害者の福祉サービスの利用については、2003 (平成 15) 年までは措置制度というかたちで進められていたなど、障害のある人が福祉制度を利用しやすくなってから (十分ではありませんが)、まだほんの少ししか経っていません。

教育については 1979 年に障害のあるほとんどの方が義務教育を受けることが可能になりましたが、中学校や中学部、あるいは高等部等を卒業したあとの進路先の確保が依然として問題でした。一部企業就労された例はありましたが、通う、あるいは所属するところがない人たちが大半でした。そこで、無認可作業所づくりが始まります。無認可作業所は 1969 年に設立された「ゆたか作業所」を最初として初めの頃は徐々に、途中からは全国で急ピッチで進められ、1985 年には 1,000 箇所を超えました。そのほとんどが手弁当で始められ、最初は一切補助金もなしに、補助金ができても重度の障害のある方がおられれば運営は難しいといったものでした。そのうちに、同じグループでの作業所が例えば「第 100 作業所」、「第 200 作業所」と増えていき、一定の条件がクリアされると社会福祉法人として認可を受けられるところが増えていきました。しかし、認可を受けるには 50 名



の定員の確保と1億円の資本金が必要で、その道のりは決して簡単なものではありません。保護者や地域の支援者、そこで働く仲間や指導員の粘り強い活動の結果でした。このようななか、大阪だけでも毎年1,000人を超える生徒が高等部を巣立っていきました。高等部1年生時点の進路指導で、「お母さん、今から作業所づくりをしておかないと、高等部を卒業しても行くところがありませんよ」といったことが当たり前のように行われていました。数少ない公営の施設を除いて社会福祉法人のほとんどは、このようなかたちでできたものです。

また、無認可の場合には必要はなかったのですが、認可された施設等を利用するには行政による措置決定を受ける必要がありました。また、施設等の利用だけではなく、ショートステイやガイドヘルプなどの利用にも様々な制限がありました。ですので、2003(平成15)年に措置制度が「契約制度」(支援費支給制度)に変わった時の感動は今でも忘れません。そして、その前後からわが国でも、知的障害のある人の「自己選択」や「自己決定」の尊重と、その権利擁護を進めるセルフ・アドボカシーが一層強く提唱されるようになりました。また、ショートステイやガイドヘルプなどのレスパイト(介護者の負担軽減)利用が可能になったのもこの頃です。それまでは、冠婚葬祭等の緊急時でしかショートステイが使えず、児童がガイドヘルプを使える可能性など皆無に近かったのです。また、支援費制度になってから、重度の障害のある方でも、様々な福祉サービスを利用して地域で一人暮らしすることが可能になりました。しかし、同時に進行していた国の財政難から、わずか3年で自立支援法という法律ができ、その言葉とは裏腹に、重度の方の自立が難しくなっていました。

それでも、認可の事業所が社会福祉法人だけではなくNPO法人等で設立できるようになるなどの規制緩和、就労支援に関するサービスの拡充、相談支援事業などのソフト面の充実、あるいは児童発達支援事業、放課後等デイサービス事業の展開など、ここ10年の間によくなった点も数多くあります。しかし、その一方で、施設等における支援費が完全日割制になり、重度の障害のある人や、PWSのような、場合によっては常時の見守りの必要な人に必要なサービスが十分には保障されないなど、これらの人が利用できるグループホームの運営が困難であるなどの問題も数多く残されています。

昨年度、香川県での支援者ネットワーク設立にご尽力された山奥様より以下のご寄稿を頂きました。書面ではありますが山奥様に感謝申し上げますとともに、今後も引き続き連携させて頂ければと考えております。

### 「PWS支援者ネットワークかがわ」より

PWS支援者ネットワークかがわ運営委員、事務局 山奥恭子

平成26年6月に設立されました香川県の支援者ネットワークについて、設立の経緯と活動紹介をさせていただきます。昨年、活動10周年を迎えられました関西地区支援者ネットワークの定例会に参加させていただき、福祉施設での支援の工夫や関係者の熱意のこもった討議に触れて、地元香川にもこのような組織があれば…との思いから設立に向けての活動を開始いたしました。筆者が教育関係者であったこともあり、香川大学教育学部のお二人の先生(小児神経と行動療法ご専門)に協力を依頼することから始めました。その後、6月20日に原田徳蔵先生にご来県いただいて講演会と意見交換会を開催(社会福祉法人ナザレの村にて)し、ネットワークかがわ設立の契機とさせていただきました。

設立後、第1回の企画として、8月23日に香川大学を会場に「学習会」を実施いたしました。特別支援学校で支援しておられる2つの事例について、加藤美朗先生からたくさんのアドバイスを得て、事例提供して下さった先生方が安心感を持たれたことはもちろん、10名の参加者全員が支援の方向性を共有できた貴重な時間となりました。第2回の企画は、翌年2月22日に行われた「講演会・実践発表会」です。前回は学校関係者が主体でしたが、さらに医療・福祉・行政など対象を広げて広報いたしました。その結果、福祉施設関係者をはじめ、県子育て支援課、こども女性相談センター、障がい者相談支援センター、児童デイサービス支援員、特別支援学校教員、スクールカウンセラー、管理栄養士、特別支援教育専攻の大学院生など各分野から25名の参加者がありました。そして、原田先生のご講演(演題 プラダー・ウィリー症候群の包括医療=より穏やかな生活を目指して=)を拝聴し、続いて木戸貴之様から福祉施設での支援の実際についてお話を伺いました。参加者がそれぞれに大きな学びを得て、事後アンケートでも大好評でした。

このように、関西地区ネットワークの強力な後押しをいただいてスタートできた香川の活動ですが、今後は四国全域への発展を目標に奮起したいと思っています。

PWS支援者ネットワーク事務局:社会福祉法人北摂杉の子会 萩の杜(〒569-1054 大阪府高槻市大字萩谷14-1)  
TEL:072-699-0099 FAX:072-699-0130 E-mail [pws-net@suginokokai.com](mailto:pws-net@suginokokai.com) 担当 竹内・西谷・木戸