



(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3号発行にあたって

PWS支援者ネットワーク運営委員長 加藤美朗

昨年発行されたP ネット会報の第3号をお届けします。本号では、平成27年10月18日に開催されました第25回定例会公開講座特別講演の井原裕先生から講演要約をご寄稿いただきました。また、講演の実現にご尽力くださり座長を務めていただきました、本ネットワーク顧問 原田徳蔵先生から座長後記をご寄稿いただきました。井原先生には、精神科医として100名を超えるプラダー・ウィリー症候群の豊富な診療経験に基づき、多彩な行動症状や睡眠の問題、対応や薬物療法に至るまで、詳しく教えて頂きました。当日参加された皆様からも、「とてもよかった」「もっとお話をお聞きしたかった」などの感想が多数寄せられました。井原先生にはこの場をお借りして厚く御礼申し上げるとともに、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。

第25回定例会公開講座特別講演

プラダー・ウィリー症候群 —こころの診察室から—

獨協医科大学越谷病院精神科（こころの診療科） 井原 裕 先生

1. 獨協医科大学越谷病院とプラダー・ウィリー症候群

獨協医科大学越谷病院は、埼玉県にある病院で、東武スカイツリーラインと JR 武蔵野線とが交差するところに位置しています。それぞれの「新越谷」と「南越谷」両駅から徒歩5分。どちらの駅も1日の乗降客が14万人を超えており、駅周辺はまことににぎやかです。

この病院に200人を超えるプラダー・ウィリー症候群の患者さんがお越しになります。理由は、小児科の前教授であった永井敏郎先生がこの症候群の世界的な学者であり、先生を慕って関東はもちろん中部・東北地方からも患者さんが集まってきているからです。

私は2008年に当院に着任。それまではプラダー・ウィリー症候群については、「教科書で見たことがある」程度の知識しかありませんでした。永井先生に「行動症状が出ている。精神科医の管轄だと思う」と言われて、診るようになりました。以来、今日まで、当科の尾形広行臨床心理士とともに、100名を超える患者さんを診たこととなります。精神科医としては、日本で一番この症候群の患者さんを診ていると思います。

2. 「こころの診療科」の薬に頼らない支援

永井先生と相談して、プラダー・ウィリー症候群の患者さんは月曜日と木曜日に集中して診ることにしました。午前中は小児科、午後は当科というような流れです。

プラダー・ウィリー症候群の患者さんは、成長のある段階において行動症状を呈するとはいえ、それはあくまで一時的です。患者さんは、精神病に罹ったわけではなく、したがって永続的な精神科治療は必要ありません。

私ども精神科医がプラダー・ウィリー症候群を診る場合、その目的は「治療」ではなく、「行動のモニタリング」です。つまり、お子さんの心理・行動面での成長を見守り、もし激しい行動などが見られたら、時期を逸せず介入し、指導・

助言・提案をさせていただくことにあります。薬物療法については、あくまで補助的であり、「必要な患者さんに、必要な薬を、必要な期間に限って、最小限に使う」といった最小限主義の薬物療法に徹しています。

通院頻度は、成長ホルモン使用中の患者さんはその投与日に合わせて3ヵ月に1回、男性ホルモン投与中の患者さんはその投与に合わせて月に1回。そのほかは、行動が落ち着いている患者さんは3-6ヵ月に一回程度です。ただし、行動症状が激しく、薬剤調整が必要な患者さんについては、その期間に限って月に1-4回といった高頻度で診させていただいています。



3. 行動症状と対処法

プラダー・ウィリー症候群の患者さんは、実に多彩な行動症状を呈します。おなか一杯にならなくて、たくさん食べてしまう。皮膚をいじりすぎて血を出してしまう。普段は穏やかなのに、あるときスイッチが入るとひどく怒りん坊になってしまう。気分のむらが激しい。同じ質問を何度も繰り返す。同じ順番が大好きで、順番が違おうとゴキゲンが悪くなる。夢のなかの世界と現実の世界との区別がつかなくて、本当ではないことをしゃべってしまう。昼間からよく眠るなどです。

食事については、食べる時間を決める、食べる量を決める、目につくところに食べ物やチラシを置かないなどの工夫が必要でしょう。

皮膚いじりについては、何かすることがほかにあればしません。外で存分に遊んでいたり、プールで泳いでいたり、一所懸命絵を描いているときは、いじりません。だから、手や体を動かす何らかの遊びをあてがってあげるといいでしょう。

怒りん坊については、怒り方のパターンを把握するといいいでしょう。したいことを妨げられると怒るとか、眠いけど眠れないときに起こるとか、順番通りでないで怒るとか、一定のパターンがあります。それがわかれば、そのパターンに陥らないようにすればいいわけです。

昼間から眠るのは、ある程度は許してあげてください。プラダー・ウィリー症候群の患者さんは、同年齢の健常者の方と比べて、1-2時間ほど長く眠ります。いわゆる健常者は、小学校低学年なら10時間、高学年なら9時間、中学生なら8時間、高校生以上なら7時間くらいが大まかな目安ですが、プラダー・ウィリー症候群の方の場合、そこに1-2時間プラスするといいいでしょう。

そのほか「症状」とはいえないが、少々気になることがあります。たとえば、人に対する警戒心がない点です。あまりにも人懐っこく、「このオジサン、危なそう」といった勘が今一つ働きません。ときには、人にしつこくしすぎて、相手が嫌がっているのに気付かないこともあります。他人に近づきすぎることに警戒心がなく、相手の言葉にならない思いを察する力が少し弱いようです。このあたりは、プラダー・ウィリー症候群の人の弱点なので、大人たちがさりげなく見守ってあげたほうがいいかもしれません。

もう大きくなったのに、子どもように激しく泣いたりすることもあります。この傾向は思春期に特に顕在化するように思えます。あまりにエキサイトしているときは、言葉で注意しても耳を傾けてはくたさらないので、その場合、場所を変えるなどして、一時的にそこから離れたほうがいいと思います。ただ、プラダー・ウィリー症候群の人たちは、普通の人より少し遅れるとはいえ、確実に成長していきます。「人前で取り乱すことは恥ずかしい」という思いは芽生えてきます。そして、次第に、そういった状況に陥らないような工夫を自分なりにするようになっていきます。

4. 関西の支援者の皆さんへ

関西でも患者さんのほとんどは小児科の先生が診ておられることと思います。行動症状が激しくなって、小児科の先生がお困りになった場合、精神科を受診することになります。

ここが少々難しい。というのも、プラダー・ウィリー症候群の患者さんをご家族が精神科医のもとに連れて行く場合、たいてい、その人のもっとも激しい状態のときになります。ふだん、プラダー・ウィリー症候群を診なれていないドクターが、いきなり大興奮状態の患者さんを診ると、精神科医の普段の癖で統合失調症の興奮が思い出されてしまいます。そして、統合失調症の薬物療法に準じて、抗精神病薬をかなりの量、かなりの期間にわたって投与することになってしまいます。それは、プラダー・ウィリー症候群の人にとっては、過ぎた治療という気がします。もし可能なら、普段、落ち着いているときから、数カ月一度の割合で通って、診ていただくといいかもかもしれません。その後、行動症状が出た場合でも、ふだんのその人を知っているドクターならある程度冷静に対応できます。

関西では、私の友人の宋大光先生（宋こどものこころ醫院、〒540-0004 大阪府中央区玉造 1-5-7、06-4303-5683）は、プラダー・ウィリー症候群を診てくださります。彼は、プラダー・ウィリー症候群の認知機能を調べて論文を書いて、それで医学博士になった先生です。この先生は、薬を多く使わないことを信条にしておられます。

5. 何よりも支援者の情報交換をこそ

行動症状は個人差が激しく、一個人でも年齢による変化が激しいものがあります。どの親御さんも困っています。しかし、どの親御さんも一所懸命自分なりの工夫を試みておられます。ですから、他の親御さんの方法を聴

きつけて、それを参考にするのが一番です。逆に、困っている親御さんがいたら、先輩ママ、先輩パパは、「そういうときは、こうしたらいい」と教えてあげてください。

今日、私がここで記したようなことも、ほとんどはご家族から仕入れた知識ばかりです。私が最初から知っていたことではなく、ご家族に教えていただいたことをここに書いているにすぎません。

特別講演 座長印象記

PWS支援者ネットワーク顧問 原田徳蔵

第25回定例会の特別講演は獨協医科大学越谷病院こころの診療科教授井原裕先生にお願いしました。平成16年に支援者ネットワークが始まって以来、皆様方からのアンケートで、一度精神科の先生のお話が聞きたいという要望が多くありました。そのためPWSの患者さんをたくさん診療されている精神科の先生を探したのですが、実際のところ日本中でそのような先生はなかなか見つかりませんでした。そこで今回井原先生に来て頂いたのは、ようやく精神科の先生のお話を伺えるという記念すべき講演会になったと思います。獨協医科大学小児科には永井敏郎先生がおられて、わが国で最多の200名以上のPWSの患者さんの診療をしておられる病院です。その病院で先生は100名以上のPWSの患者さんを診ておられるとのことですから、わが国で最もPWSに精通した先生といえます。

今回のご講演では、精神科の先生ならではの視点でたくさんの貴重なお話を頂きましたが、私が特に印象に残ったお話をいくつか挙げさせていただきます。

1. PWSの怒りの爆発は周りがドン引きするほど激しいが、持続は十数分から数時間までで、いわゆる夕立様であり、その後は元の状態に戻る。一方統合失調症のそれは梅雨様で数週間から数ヶ月持続し、遺残症を伴うことから両者は明らかに異なっている。従ってPWSに対する抗精神病薬の使用は最小量、最小期間に留めるべきある。
2. PWSでは睡眠時間が普通の子どもよりも1～2時間余計に必要とする。一般に人間は昼間であっても覚醒時間の真ん中頃に生理的に眠気が来る。PWS児もこの時間帯に不機嫌になることが多いため、短時間でも睡眠を取ることが非常に有効である。後日談になりますが、当日先生のお話を伺ったPWSの保護者の方が、作業所でスタッフの方にその話をされ、午後の休憩（睡眠）時間を多い目にとって頂くようお願いしたところ、作業も機嫌良くスムーズにできてすごく良くなったというお話を聞きました。
3. 思春期になってかえって泣いたりわめいたりの問題行動が増えてくる理由として、周囲の対人関係が複雑化していくのに、本人は対人状況が分からず逆に自己主張は強くなるため興奮という稚拙な方法で訴えるためと考えられる。このことは長年何故思春期に問題行動が増えるのか疑問を抱いていた私にとって、まさに目から鱗のお話しでした。それでも「PWS児自身も恥ずかしい思いが少しずつ芽生え、自制も生まれてくることになる」というお話しは大変救われる思いがしました。

この他にも、「それぞれの家庭では長年培われた対処のノウハウを持っておられるため、家族同士の情報交換が極めて重要である」、「PWS特有の薬物療法の問題点」など非常に参考になるお話しをたくさん頂きました。ここに改めて井原先生に厚く御礼申し上げます。

「障害のある人の教育と福祉②」

障害福祉施策について ～障がい者虐待差別解消法の施行に寄せて～

社会福祉法人北摂杉の子会 生産活動支援部 部長

PWS支援者ネットワーク事務局 運営委員 木戸貴之

前号から始まりました障がいがある人の教育や福祉に関する連載で、前号では、加藤運営委員長から最近までの歴史的な経過について述べていただきました。今号では、障害者権利条約の批准に向けて近年めまぐるしい動きを見せている福祉施策について、今年(2016年)から施行された障害者差別解消法を中心に、お伝えさせていただきます。

2006年12月の国連総会で、「障害者権利条約」が採択されました。この条約は、障がい者の基本的人権や尊厳を促進するため、障がい者の権利が実現されるよう規定した初めての国際条約でした。日本では翌年9月に同条約に署名し、2008年5月に同条約は、正式に発効されました。

その後の日本では障害者権利条約の批准に向け、2011年8月の障害者基本法の改正で医学モデルから社会モデルの考え方を取り入れ、2012年10月の障害者虐待防止法の施行、2013年4月からの障害者総合支援法の施行、2013年6月の障害者雇用促進法の改正など、様々な法整備が行われてきました。

その中でも「障害者虐待防止法」と、「障害者差別解消法」における「虐待防止と権利擁護」、そして障がい特性に応じた支援と環境の提供を進める「合理的配慮」と「意思決定支援」が、とても大切になってきます。

「合理的配慮」とは、端的に言えば、「障がいをもつ方々に対して、その障がいに応じた環境整備をすること」となります。例えば、見方・感じ方・聞こえ方などのとらえ方が違う発達障害のご利用者で満員電車の苦手な方に対して、ラッシュ時に通勤しないよう時間を調整することで、しっかりと働いていただけるように配慮をする、などがあります。

また私は現在、就労継続支援 B 型事業所の管理者をしているのですが、「障がいがあることを働けない理由にしない」ことを大切にしています。5年以内に月 50,000 円の工賃を目標に展開している事業所ですが、「〇〇だから、高工賃を目指す当事業所ではお受けできません。」など、障がいを理由に働いていただくご利用者を選ぶのではなく、当事業所で働きたいと希望していただくご利用者お一人お一人の強みや障がい特性に合わせ、私たち支援員が専門職として合理的に配慮された職場環境の整備や支援の展開を目指しつつ、高工賃の支給を目指していくことなども、障害者差別解消法の実践の一つと考えています。

二つ目の「意思決定支援」とは、どれだけ重度の障がいがあっても、その方にも必ず「意思(気持ち)」があり、それをご自分で決めていただくことを支援するという事です。ごく当たり前のことなのですが、特に重度の障がい者に対しては、今まで支援員が決めてしまうということが当たり前のように行われてきました。意思決定をしていただくためには、決定を下支えする十分な体験や経験を積んでいただく必要があります。決定に必要な選択方法などは、ご利用者個々の特性に応じて個別化されたシステムが必要になるなど、私たち福祉専門職の専門的技量が試される機会となっています。

PWSの方に対しても、こうした障がい特性に応じた合理的配慮がしっかりと行われることで、グループホームなどでの暮らしも実現可能ではないかと考えています。10月23日(日)の第28回PWS支援者ネットワーク定例会(公開講座)では、グループホームなど地域でPWSの方が暮らしていくには、どのような合理的配慮が必要か、皆さんと一緒に考えていきたいと思っています。

昨年度(2015年度)の障害福祉関係報酬改定では「0%改定」となりましたが、今後も社会保障関係予算の抑制の影響を受け、財源については厳しい状況が続くと思われます。また今年も、「障害者総合支援法施行3年後の見直し」時期となりますが、重度障がい者、特に強度行動障がい者に対する支援の重視や、福祉専門職員の配置に対する加算の強化などには国も積極的に取り組んでいるため、こうした福祉施策の動向にも注視しながら、PWSの方の暮らしや活動の充実を目指して、今後もPWS支援者ネットワークでも情報を発信していきたいと思えます。

第28回定例会(公開講座)のご案内

10月23日(日)に、以下の講師をお招きして、障害が重度の方のグループホームづくりや運営、PWSの方の地域生活についてお話いただきます。PWSの方が適切な支援を受けながら、地域でいきいきと暮らしていくための制度や実際についてお話して頂きます。皆様のご参加、お待ちしております。なお、会場は未定です。後日ご案内差し上げます。

講演 1

演題(仮)「グループホームでの暮らしについて」

内容:現在のグループホーム制度について、グループホームでの暮らしぶりについて、PWSの方に適したグループホームとは

講師:平野 貴久氏

社会福祉法人北摂杉の子会

地域生活支援部 部長(グループホーム管理者)

講演 2

演題(仮)「障がい者の住居確保とPWS者の地域生活」

内容:地域で生活する上での障害者の住居確保について、GH入居PWS者への実践、重度訪問介護利用の単身生活PWS者への実践

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 共同生活援助 想緑綾

サービス管理責任者

- ◆ PWS 支援者ネットワークの事務局の住所、連絡先、担当者が変わりました。

【新事務局】社会福祉法人 北摂杉の子会
(〒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

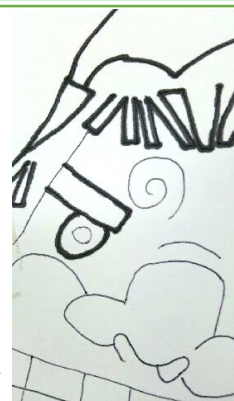
担当 木戸・櫻本

＊次号緊急予告

「当事者 T さんのインタビュー」

- ・職員にしてもらって嬉しい事は？
- ・スタッフにされて困る事は？
- ・食べ物を作る仕事について？

※PWS ご本人が、「自分のことを知ってもらう事は大事やから」と次号記事掲載にご承諾頂きました。



Tさんの作品「獅子舞」