

Prader-Willi Syndrome and the Younger Child

- an IPWSO booklet -



前書き

この小冊子をご両親と国際プラダー・ウィリー症候群支援組織(IPWSO)の委員会の要員により英語で書かれました。我々のウェブサイトで自由にダウンロードできます。これは医学的な指南書ではなく、新しくプラダー・ウィリー症候群と診断されたお子さんのご両親のために書かれたものです。



BRIEF OVERVIEW OF PRADER-WILLI SYNDROME

〜 プラダー・ウィリー症候群の概要 〜



【プラダー・ウィリー症候群について】

プラダー・ウィリー症候群は複合的な疾患です。あらゆる人種、性で起こります。1956年にスイスの医師プラダーとウィリー、ラブハートが、特徴的な筋緊張の弱い赤ちゃんに関する研究を発表しました。そこから、発表者の名前にちなんで名付けられました。この疾患は1万5千から3万出生あたりに1人の割合で、男女差はありません。遺伝子が発症に関与している疾患で、無作為に起こります。ご両親いずれかに責任があるわけではなく、同じ家族内で再発することは滅多にありません。15番目の染色体にあるべき遺伝情報の一部が、欠失している、あるいは機能していないことが、この症候群でみられる特徴の原因とされています。最も重要な症状は、食べることへの強い執着で、2～4歳頃に出現します(過食)。

プラダー・ウィリー症候群は2つの段階があるとされます。第1段階は“発育不良”の時期で、体重増加、発達(運動、言語とも)がゆっくりです。赤ちゃんは筋緊張が弱いため“ふにゃふにゃ”で哺乳が上手くできず体重が増えません。

第2段階では、適切な管理が必要で、ほとんどのお子さんで深刻な体重増加が起こります。かんしゃく、頑固さ、気分の浮き沈みもはつきりしてきます。しかし、覚えておいていただきたいのは、こういった特徴の全てがお子さんに起こるというわけではありません。あなた方のお子さんは何よりも先ず、その子自身であるということです。プラダー・ウィリー症候群の特徴的な行動がみられることもあれば、そうでないこともあります。両親、養育者、家族からの注意深く継続的な支援により、最悪な状況を緩和することに役立つでしょう。IPWSOは支援、手引き、そしてさらなる情報を提供します。

プラダー・ウィリー症候群の主な特徴:

筋緊張低下

筋緊張低下は、この疾患の赤ちゃん全てにみられます。おっぱいを吸ったり、哺乳瓶を吸ったりするのが難しくチューブでの栄養が必要になることがあります。筋緊張は理学療法、運動、成長により、時を経るごとに改善していきます。もしあなたの国で成長ホルモン治療が可能なら、それもまた改善に役立ちます。

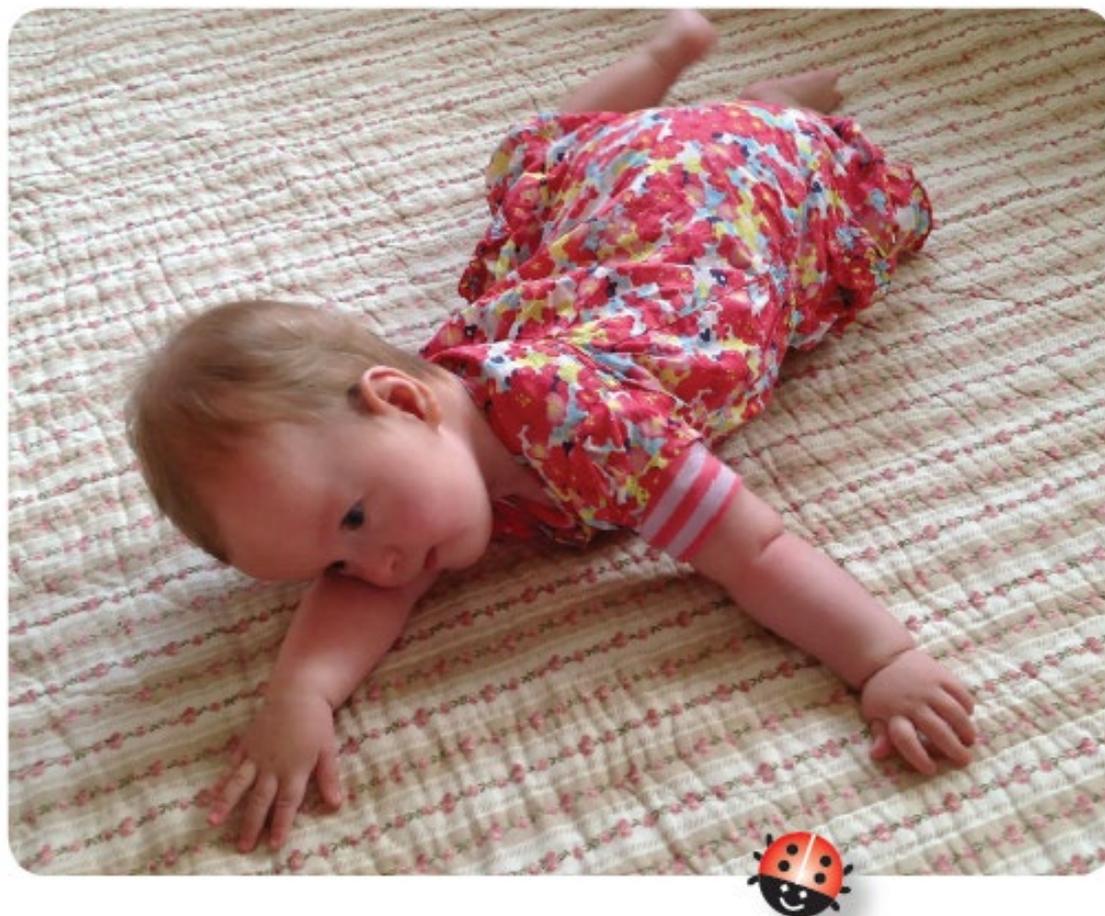
性腺機能の低下

生殖器の大きさが小さく、思春期における性成熟が未熟であることがよくあります。男児では停留精巣がみられます。精巣が陰嚢内に降りるように手術やホルモン治療がなされます。性ホルモン治療は思春期での二次性徴の促進に効果があります。

発達遅滞、認識の偏り

あなたのお子さんはお座り、はいはい、一人歩き、おしゃべりができるようになるのがゆっくりかもしれませんが…でも必ずできるようになります！

平均的に、一般的な経過の子どもたちと比べて2倍の時間がかかります。担当医、つまり小児科医は、あなたのお子さんが最大限の力を発揮できるように理学療法士、言語聴覚士とともにチームで取り組むでしょう。後に各個人に合わせた就学前、その後の教育計画について相談に乗ることができるでしょう。



【乳児期早期】

誕生から生後 6 ヶ月

お母さんはよく赤ちゃんの胎動が少ないと言います。逆子や肩甲位、帝王切開で生まれることもあります。多くの新生児は、早産あるいは過期産で出生体重は平均を下回るかもしれません。プラダー・ウィリー症候群の赤ちゃんは筋緊張が弱いので、動いたり、泣いたり、飲んだり、目を開けていることが難しいかもしれません。か細い声で泣く、眠たい目をした小さなお人形のようなのです。このように反応は乏しく感じるかもしれませんが、あなた方の赤ちゃんが日々成長していて、他の乳児と同等かそれ以上に、刺激と養育を必要としていることを忘れないで下さい。

赤ちゃんの哺乳

生後まもなくは筋緊張が弱いので、十分な量が飲めず、おっぱいは難しいかもしれません。入院中は経管チューブで栄養が与えられているかもしれませんが、それが最も容易な栄養法です。退院してからも数週間は経管チューブはそのまま、ご両親はチューブ栄養のやり方のトレーニングとサポートを受けることになるでしょう。

あなた方のお子さんは、泣いてミルクを欲しがることがあまりないので、哺乳のために起こさなければならぬかもしれません。



全量を飲ませようとしないので下さい。栄養については担当医あるいは栄養士に相談しましょう。筋緊張が改善するまで、お子さんの哺乳力に応じた栄養方法が決まるでしょう。お子さんを辛抱強くみてあげてください。飲み込みを促すように指で優しくほっぺをマッサージしてあげてください。むせさせないように気をつけて。お子さんにとって飲み込むことはそう簡単なことではないのです。

与え過ぎず、与えなさすぎず、が重要です。

この時期は十分な栄養が与えられていないことが一番危険です。脂肪は脳の発達と主要臓器の保護にとっても大切で、生まれて始めの数ヶ月は栄養を制限すべきではありません。また、筋緊張の弱い乳児は吸うためにもエネルギーを消費します。この時期は専門家(食事療法士、栄養士、小児科医、訪問看護師)と密に連携して成長、哺乳期間、エネルギー必要量を管理することが大切です。お子さんは成長のために適切な栄養が必要で、今のところ、この時期の栄養方法と後の食行動の問題との関係は明らかにされていません。授乳時間は絆を深める時間でもあり、お子さんに寄り添い抱っこしてあげてください！このような温かく心地よい経験がご両親とお子さんにとって良い子育てとなるでしょう。

【成長ホルモン治療】

成長ホルモンはプラダー・ウィリー症候群の人々皆に不足していることが十分に論証されています。多くの国で成長ホルモン治療が可能で、しばしば4ヶ月から(あるいは担当医、小児内分泌医の助言に基づいて)なされます。この治療は筋力強化と身長を伸ばすことに役立ちます。成長ホルモンの補充には他にも有益なことがあります。しかし、食欲の抑制や小児期後半の行動改善には効果はありません。お子さんに応じた補充量と治療に関する十分な情報について担当医から聞くことが大切です。治療開始前に、お子さんに未治療のままの深刻な気道閉塞がないか確認することも重要です。

残念なことに、この治療はどこの国でも可能なわけではありません。

HELPING YOUR CHILD DEVELOP

お子さんの発達のために



Babies with PWS sleep a LOT!
Although this is important because they tire easily, they should not be

【発達を促すこと】

プラダー・ウィリー症候群の赤ちゃんは本当によく眠ります！疲れやすい分、睡眠は重要ですが発達には外からの刺激が必要で、24時間眠っていて良いわけではありません。哺乳や外部刺激に赤ちゃんを起こさないといけない場面がありますが、お子さんが疲れすぎていないかどうかには気をつけなければいけません。筋肉の力がついてくるにつれ、起きている時間が長くなり、周りからの刺激が反応を促します。

プラダー・ウィリー症候群のほとんどの赤ちゃんはあまり泣かず、大声で泣くことはありません。お子さんの喜んだり、嫌がったりというサインにこちらが反応することで、その子自身の表現力は豊かになり、他者との関わりの質を高めることができるでしょう。身体的な接触がとても大切です。可能な時はお子さんを連れて歩いてください。遊び、話しかけ、歌い、絵本を読んであげてください。

可能ならお子さんの目が開いている時に、周りで何が起きているかお子さんが見えるように過ごさせてください。あなた方と一緒に部屋から部屋へ連れて行き、洗濯物を干す時は一緒に外へ出て、庭の手入れをし、座ってちょうちょを眺めましょう。頭の位置には要注意です。筋力が弱いので、長時間同じ方向を向いたままになりま

す。定期的に体の向きを変えてあげましょう。また、ベビーベッドの位置を定期的に変えるだけでも赤ちゃんの興味を刺激します。日焼けにはくれぐれもご注意を！乳児は日焼けしやすく、特にプラダー・ウィリー症候群のお子さんは肌がとても色白です。

頭の支えに柔らかいパッドがついた抱っこ紐を使って行動をとるとすれば、楽しいこと、新しい出来事、その他様々な刺激を赤ちゃんに与えてあげられます。

年を重ねるごとに、節目ごとの発達目標に到達するよう、赤ちゃんの環境を整えてあげてください。早さは違えど全てのお子さんが、一定の順番で物事ができるようになります。“定型”発達の過程を思い出すのは、お子さんが“いかに遅れているか”を確認するためではなく、お子さん自身のペースで物事を進めるコツを掴むためです。

最初は、ぶら下がったおもちゃに手を伸ばすには筋力が足りないかもしれません。その時は少し頑張れば手に触れ、掴める距離に置いてあげましょう。おもちゃは、音の鳴るものなど、お子さんが繰り返しやってみようと思えるような仕掛けがあると良いです。もしかすると、はいはいの代わりに、いざったり転がったりするかもしれません。体を動かすコツを掴むまで、いろいろな方法を試す機会を与えてあげてください。例えば、食器棚の戸が開いたところに座らせたり、トイレトペーパーのロールを転がらせたり、箱ティッシュを引っ張りださせたり、いろいろな形の柔らかいおもちゃを与えてあげたり。このように、新しい物事や場所の探索が、お子さんの発達目標へ到る基礎となり、探索行為が“物事の理解”につながります。

お子さんは自身の力に応じて成長していくことを忘れないでください。同じ疾患のお子さんよりも発達がゆっくりであることが、他のお子さんと比べて必ずしもより重症というわけではありません。いろいろなことが段階的に出来るようになっていくでしょうし、発達を強要するのではなく、自然なかたちで進むのを促してあげましょう。

とても大まかな発達経過

- ・ほほえむ 3～6ヶ月
- ・おすわり 13ヶ月
- ・単語1つ 21ヶ月
- ・ひとり歩き 28ヶ月
- ・文章を話す 3.6年

他のお子さんと比較はしないでください

会話とことばの発達

プラダー・ウィリー症候群の子どもたちは、ことばの発達がしばしば遅れます。お子さんが意思疎通しようとする様子に反応することで、ことばの発達を促してください。それはにっこり笑ったり、泣いたり、顔をしかめたりであったりします。お子さんが音を立てるようになったら、真似してみてください。そのようにすれば、新しい音をゲームとしてとらえ、真似し相互にやりとりすることが始まります。こうやってお子さんはコミュニケーションがあなた方や周りの人たちと分かり合う方法であると理解しはじめるでしょう。

お子さんの言っていることが理解しづらく、お子さんにとって単語の一つひとつの発音が難しいことがあるかもしれません。欲しいものが伝わらないとき、直接ものを見せるよう動いたり、欲しいものを指さしたりするようになるでしょう。あるご家庭では発語が自然に出るようになるまで、サインランゲージを上手に使っていました。

単語ではなく文で会話するように勧め、間違った使い方をしたり、発音が不適切だったりした場合は確認して、

あなたに続き復唱させて正しく教えてあげてください。もしも1語で事足りるのなら、もちろんそうして下さい。

就学前

3～5歳は歩いたり、おしゃべりしたりする時期で、お子さんの求めるものが変わり始める時です。新しい粗大運動の獲得に向けた援助が必要となるでしょう。

過保護にならないように気をつけてください。新しく、より難しい課題や活動に挑戦させてください。くれぐれも安全な環境で、自分の力で物事ができるように機会を与え、援助を続けてください。階段には注意してください。十分なバランスが備わるのはまだ少し先です。

あざのこと: どうしてこんなにあざができるのだろうとお気づきになるかもしれません。プラダー・ウィリー症候群のお子さんではままたあることで、止血の仕組みに異常があるわけではありません。

そろそろ抱っこはやめて、お子さんを積極的に歩かせるようにしましょう。運動として踊ったり音楽を楽しんだりするのもよいですね。

良好な食習慣をつくり、しっかり定着させましょう(「食事」の項を御覧ください)。周りの人たちにも同じようにしてもらいましょう。

読み聞かせやいろいろな形のパズルをあげるのも良いです。なにより、お子さんをありのまま愛し、一緒に楽しんであげてください。お子さんが何か特に困っている時は、適切なヒントをあげて、その理解を助けてください。守られ愛されているという実感が子どもたちの成長と学ぶ土台となります。

この時期に、食に関する関心と行動がより問題となるかもしれません。生涯、続ける必要のあるルーティーンを始めるときです。適切なルーティーンを早期に確立できれば、学齢期、その後と順調に進んでいけるでしょう。食事、睡眠、何が良く、何が悪い行動なのかといったことに関するルーティーンは実際にはパターン学習に役立ちます。子どもたちはルーティーンを楽しみ、はっきり線引きして答えてくれます。



【学齢期】

プラダー・ウィリー症候群の子どもたちは、通常、学びに対し非常に受動的で、読むのは得意でも、計算は苦手で筆記の力はゆっくり身に付きます。コンピュータースキルを学ぶのは得意でジグソーパズルやビーズの糸通しなど微細運動もたいていよくできます。一般的に IQ はちょうど平均をやや下まわるくらいですが、しばしば“能力の島”を示します。つまり同級生と同等のところもあれば、潜在能力を伸ばすために支援が必要なところもあります。

数学の授業は概念の理解と実践が必要で、習熟まで繰り返すことが重要です。しかし一度理解できれば、概念は身に付きます。他の子どもと同じように、褒められて伸び、“少しずつ、何度も”が適した方法です。簡単な足し算ができるように計算機の使い方は教えてあげましょう。

学校での支援

プラダー・ウィリー症候群の子どもたちは学校生活を通じて支援が必要で、個別の支援がとても有効です。小学校を選ぶ際は、お子さんが 5 歳になる前に学校を訪ね、校長先生にお子さんのことを知らせ、適切に情報の提供をしましょう。もしあなた方の国にプラダー・ウィリー症候群の団体があるのなら、サポートを得る手立てを聞いてみましょう。

明確な指導

プラダー・ウィリー症候群の子どもたちは、かなり頑固で“具体的”な考え方をし、ルーティーンと明確なスケジュールがあるとうまくいきます。前もって準備していれば変化を受け入れることもできますが、突然の予想外の変化には非協力的で、年齢が高くなるほどその傾向が強くなります。予定が延期あるいは中止になる場合は予め伝えるように準備しておくのが賢明です。変更には抵抗があるときは、そのお子さんが指示をはっきりと理解できていないのかもしれませんが、このような場合には、返事をしても何度もしつこく質問してくることがあります。



その時は我慢強く、質問を聞きましょう。視覚に訴えるような方法と言葉で説明しましょう。

普段の教室で、プラダー・ウィリー症候群の子どもはじっとしているのが苦手で容易に気が散ってしまいがちです。“やんちゃ”なのではなくて、あくまで症候群の一部です。自分専用の机と椅子の方が、席が変わるより捗ります。

“無視する。注意をそらす。褒める。”といった単純な態度は子どもの行動を落ち着かせます。つまり興奮した状況を切り離し、落ち着くまで他の課題に注意をそらすのです。しかし、基本的にはプラダー・ウィリー症候群の子どもも同年齢のお子さんと同じように教室で過ごしているでしょう。怒鳴らないようにしてください。頑固な反応が返ってくるだけです。彼/彼女らが必要としていることに心を向け、ゆっくり教え必要時は繰り返し、ついていこうとする努力を褒めてあげましょう。課題が難しすぎるときは、簡単な部分から取り掛かり、それぞれを終わらせるために十分な時間をとりましょう。

疲れやすさ

小さい頃は疲れやすく、教室でよく居眠りしてしまうかもしれません。“常に注意を払いましょう”と励ますよりは、見過ごすほうがよいでしょう。プラダー・ウィリー症候群の特徴で、たいてい問題になりません。

社交性

プラダー・ウィリー症候群の子どもたちは、社交的で他の子どもとよく遊びますが、身体能力の面から、おいてけぼりにされがちな同級生よりも低年齢の子に混ざって遊ぶことが多いです。

運動

体力に関して、筋緊張が弱いため、スポーツ、ボール遊び、スキップなどを習得するのは通常よりもゆっくりです。しかしそれぞれのペースで少しずつ取り組むでしょう。可能なら“二人組”体制で支援して取り組ませてください。過度に励ますと、自分には無理だと思って挑戦するのをやめてしまいます。成長ホルモン療法により筋力は強化され、運動はよりしやすくなるでしょう。



学校での食行動

プラダー・ウィリー症候群の子どもと他の子どもの主な違いは、15番染色体にある食欲を司る情報が欠失しているため、食べる量の管理ができないということです。彼/彼女は他の子どもたちをはるかに凌ぐレベルで食べます。このせいでお子さんの健康と安全のためにあらゆる手立てが必要なのです。ご両親は全ての教師にお子さんのこの特徴を知ってもらおうようにしてください。

実際の介入

これは教師による実際の介入例です。昼食や遊び時間は子どもがその時々で準備されたものだけを食べるように見守ります。そうしないと一度に全部食べてしまうのです。ほかの子から苦手な食べ物をもらったり、その子が代わりに食べてあげようかと言いついたりしないように見えています。これが非常に重要です。

クラスメートにはこの子に食べ物をあげてはいけないと教えなければなりません。単純かつ平易な言葉で、アレルギーのある子や糖尿病の子にとってある種の食べ物が危険なように、この子の健康のためには食べ物が危険なのだと教えなければなりません。教室に食べ物を捨てるゴミ箱がおいてあったら、誘惑とならないように撤去が必要です。お弁当箱は教師の目の届くところで、彼/彼女らに対する誘惑にならないような場所、あるいはお昼まで目に触れないようロッカーの中に入れておく必要があるかもしれません。

プラダー・ウィリー症候群の子どもへ、お昼ご飯の監督役や給食の用意・配食といった食に関わる仕事をさせない方がよいでしょう。ごく単純なことですが、どんな子どもでも失敗しそうな状況に身を置かせるのはよくありません。それで教師/子どもとの信用を失ったり、その子の自尊心に影響したりすることはないでしょう。

学校で料理を教える場面では、安全と危険を予防するためにその子に教師の助手をさせましょう。ほとんどの学校でこれが問題になることはなく、たいしては喜んで協力してくれます。

プラダー・ウィリー症候群の子どもは、他の子どもが、それぞれの特性ゆえに個別の認識と配慮が必要なことと全く同じです。根本的に越えられない壁というのはほとんどありません。一般的に、朗らかで、明るく、友好的であり、社交的な個性を備えた子どもたちです。

AVOIDING OBESITY IN YOUR CHILD

肥満を防ぐために



【肥満の回避】

筋緊張が向上するにつれて、食欲も出てきます。かつてこの小さな赤ちゃんが少量の哺乳に何時間もかかっていたのに、彼/彼女から食べ物を遠ざけておくために一層の努力を要するとは思ってもよいでしょう。これがこの症候群の主要な部分だということを覚えておいてください。食欲の ON/OFF スイッチが適切に働かないと思ってください。

通常、18 ヶ月から 6 歳の間に、摂食困難から食への明瞭なこだわりと食べることへの抑えがたい欲求に代わります。良い知らせとしては、体重増加が管理下になることです。そしてお子さんの健康のために、これが今は本質的に重要です。肥満は数多くの深刻な合併症をもたらします。糖尿病、心血管疾患、呼吸の問題、皮膚の傷、関節の問題です。

専門的な栄養士あるいは食事療法士の援助が必要となるでしょう。担当医にプラダー・ウィリー症候群に詳しい人を紹介するよう尋ねましょう。かりにその専門家がプラダー・ウィリー症候群になじみがなかったら、プラダー・ウィリー症候群の団体の支援を受ける、あるいは必要な食事・カロリーに関する情報、データを提供しているオンライン資源をみるといいでしょう。

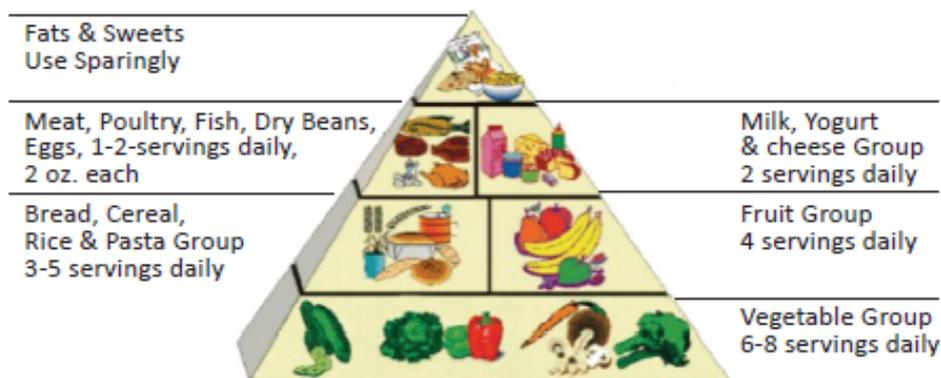
プラダー・ウィリー症候群の子どもの摂取カロリーは、同年齢の子どもとかなり異なります。平均的な子どもの摂取カロリーよりもはるかに少ないカロリーで急激な体重増加がおこります。一般的に、プラダー・ウィリー症候群の子ども(赤ちゃんは除く)、大人は同年齢の人の食べる量の75%に抑えなければなりません。成長ホルモン治療は少しでも制限を緩和してくれるでしょう。

肥満は大敵と認識し、命に関わる状況になる前に、段階的に過食を管理しましょう。プラダー・ウィリー症候群の人は、食への衝動が常にあるのです。

周りや本人が何と言おうと、食に関しては彼/彼女らが自分で管理できると思っははいけません。不可抗力なのです。この症候群を良く知る食事療法士は、正常な体重増加、あるいは成長を維持しつつ減量するために必要なカロリーを適切に決めることができるでしょう。お子さんはタンパク質、ビタミン、ミネラルが必要です。これらの栄養素を含む慎重な計画に基づいて食事は摂取されなければなりません。

食事の管理は早期に始めるのが大切です。正しいことを始めるほうが、体重が増えたせいであることをやめさせるよりもはるかに簡単です。初めから“冷蔵庫にカギをかける”必要はありません。食卓よりもキッチンで取り分けるほうがよいでしょう。食べ物を周囲に残さず、食事が終わったら食卓から皿と食べ残しを片づけましょう。

食の管理において、お子さんに何を食べさせるかは氷山の一角に過ぎません。プラダー・ウィリー症候群の子どもたちの殆どは、食べ物を得ることに信じられないくらい素早く、利口になります。あなた方がお子さんの食べ物に接触する機会を制限することには大きな意味があり、それだけの価値があることです。お子さんはより健康で、見目好く、快適で、よく動けて、他人に受け入れられやすく、全体的に幸せになるでしょう。



食事摂取の管理

カロリー計算は食事摂取を管理するひとつの方法です。しかし、同時に同じくらい重要なのは、脂肪と糖分の量の把握です。スーパーマーケットで食品ラベルをちょっと見て、各製品の脂肪の割合を見てみましょう。高脂肪あるいは高糖質の食品は避けましょう。“低”がよいに違いない、あるいは“糖質フリー”が低カロリーだと思わずに、ラベルを注意してみてください。“97%脂肪カット”を宣伝する製品が高糖質であるのは、よくあります。

お子さんにお菓子をあげるときは、取り分けた果物とコップ 1 杯の低脂肪乳、またはキュウリとトマトを載せた低脂肪クラッカーなどにしましょう。ポテトチップやタコス、バター製のビスケット、その他、高脂肪のスナック菓子はやめましょう。これらは無駄なカロリーで、お子さんをもっと空腹にしまうだけです。

以下の方法を、お子さんにとって適切な時期にやってみましょう。

肥満を防ぐ工夫

- ・個包装のサイズを注意深く管理する
- ・食べ物への曝露を制限する: 家庭内、外でも
- ・体重を定期的に測り、適切な脂肪摂取量を決める
- ・献立や食事に多様性をもたらすため、食品のカロリー、脂肪/糖分量を知る
- ・お子さんの日常生活に運動を取り入れる
- ・食事の後は、速やかに食べ物をかたずける
- ・そこらじゅうに甘いもの、果物かごやその他の食べ物を置いたままにしない
- ・テーブルではなく、なべから食事を配る: おかわり禁止
- ・お子さんと関わる全てのひとが、彼/彼女が何を食べられて、何を食べてはいけないのかを知る
- ・家族が定まった食事・おやつの時間にだけ食べるよう促す
(お子さんが寝ているとき、見ていない・聞いていないときに食べることになるかもしれない!)
- ・低カロリーの食品も量を管理する。ちりも積もれば山となる(フルーツなど)。
- ・カギのかかる食糧庫がないなら、戸棚を一つにまとめる。
- ・紛失したり、不適切な人に使われたりしないように、カギではなく番号ロックを使う

【医療的な支援】

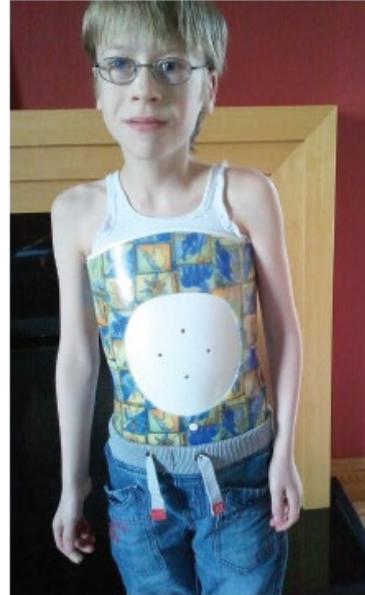
プラダー・ウィリー症候群は治りませんが、有効な治療はあります。

プラダー・ウィリー症候群の団体や、国際プラダー・ウィリー症候群支援組織あるいはその HP で、お子さんの担当医にプラダー・ウィリー症候群の子どものケアについて情報を提供する刊行物はたくさんあります。しかし、あなた方自身も今後起こりうる問題やその治療について知っておくことはとても大切です。なぜなら、ほとんどの医師がプラダー・ウィリー症候群に馴染みがないからです。

ここに示しているのは、プラダー・ウィリー症候群の子どもと成人で行われている治療のごく一部です。

成長ホルモン治療

最も効果を得ているのは、成長ホルモン治療です。過去 10～20 年以上に渡って、プラダー・ウィリー症候群の殆どの人たちで成長ホルモンが不十分で、その補充が子どもたちの筋肉量と筋力を正常化し、通常の体格への成長を促し、期待される身長への到達率をあげることが示されました。この治療を受けるには、病院に行っ
て必要な様々な検査、測定を受けなければなりません。治療を開始する前に、睡眠時無呼吸(呼吸の休止)を評価するための睡眠検査が必要で、無呼吸があれば治療しましょう。成長ホルモン治療はどこの国でも可能なわけではありません。しかし、理学療法や運動といった他の方法で、筋力をつけることはできます。



テストステロン

治療は思春期もしくはそれ以降の男児に生殖器、ひげの発達や声変わり、男性らしい体格を促進するために行われます。治療の利益を確かめるため、内分泌の医師に相談するとよいでしょう。

エストロゲン

エストロゲンは思春期に近づいた女兒に月経が起こりやすく、骨密度をあげるために使われます。この場合も、ご両親が内分泌の医師、もしくは担当医にお子さんにとっての利益について確認するよう勧めます。

ホルモン補充療法の時がきたら、担当医と十分に話す機会を設けましょう。



【行動の管理】

乳児期から幼少期はとても朗らかで、外向的で、協調的な性格を示します。しかし、およそ 5 歳以降は頑固さとかんしゃくが現れるかもしれません。

感情的な爆発はほんの些細な問題で起こりえますが、その子にとってはコントロールが難しいように思われます。両親とその他の周りの人にとって、こういった行動に対応することが主な焦点となります。

まず、他のお子さんと同様にプラダー・ウィリー症候群のお子さんにも同じような制限・境界設定が必要です。そして一貫して守らせるのが大切です。

初めから、ルールを決めて、断固として守りましょう！一貫性がどんなお子さんにも大切です。基本的なルールと約束がお子さんの決まりを守る力の基礎となります。お子さんはルーティーンと予測のつくことを土台にして育つでしょう。変更が必要なときは、彼/彼女に前もって時間をあげてください。守れない約束はしないでください。プラダー・ウィリー症候群の子どもは覚えています！他のお子さんなら、予定変更で怒って機嫌を損ねて終わるかもしれませんが、プラダー・ウィリー症候群の子はひたすら何度もそのことを言い続けます。

ルーティーンは必須です。食料品店やレストランへ行く際の取り決めは公共の場できんしゃくを起こさないようにするよい機会です。（例えば、行く前にルールを決めておきましょう。「このお店に行くときは、家で食べる食品だけを買うに行くからね。あなたにプレゼントやいいものを買ってあげるために行くではないからね。もし大騒ぎをしたら、何もせずに帰るから。いい？」あるいは「招かれてこのレストランにみんなで行くよ。お店に入ったら、メニューをみてあなたがお料理を選ぶのを手伝うわね。選んだのが気に入らないなら、食事はとらずに帰るからね。いい？もしうまくいかなかったら皆どうすると思う？」）

お子さんができそうなことは全て自分でやらせてあげて、お子さんができるのを信じてあげてください。お子さんが家の手伝いをしなくてもよいと思わないでください。兄弟であるほかの子どもたちにお手伝いをしてもらうと同じように、プラダー・ウィリー症候群のお子さんにも手伝ってもらいます。課題は完了できる単純なものにしましょう。そうすれば自信が付き、自尊心が養えます。彼らもまた、(他の子どもと)同じように、物事をやり遂げたことを喜びたいと思っているのです。

すべてとは言わずとも、多くのかんしゃくは食事と食品に関係します。家族は各々のおやつはこっそり楽しんで、彼/彼女らには手の届かないところにしまっておきましょう。食べ物が関係する家族の行事をどうしていくか、あらかじめ計画しておきましょう。おやつとして、ビスケットやその他の甘いものの代わりに人参スティックをあげましょう。これを友人や家族にも徹底して、可能ならできるだけあなた方が決めた健康的な食事の仕方をしっかり守るようにサポートしてもらいましょう。もしも友人がプラダー・ウィリー症候群のお子さんに向かって親切心で“お父さん、お母さんにアイスクリームを食べていいか聞いてみなよ”と言った場合はとても心苦しいことでしょう。友人もまた家族と同じように、あなた方が教えてあげなければならないでしょう。

かんしゃくが起きたら、言い聞かせても無駄でかえってひどくなります。鎮めようとして聞き入れるのはやめてください。そうするとかんしゃくが通ったという事実が強化されてしまいます。ほとぼりが冷めるまで、“タイムアウト”(寝室やその他、静かなところ)を利用してください。そうすれば忘れます。かんしゃくに向き合うとくたくたになるので、ご自身を褒めてあげ、必要なら休憩をとりましょう。

【祖父母、隣人その他の人たち】

「ひとつだけなら大丈夫！」「あなたがその子にちゃんとしていたら、お腹がすくはずないわ！」「これにはカロリーないよ！」「ただのフルーツジュースだよ。体にいいよ！」

孫を甘やかしていない、と祖父母は思い込むものですが、プラダー・ウィリー症候群の孫に対しても、まさにそうなのです！しかし、おじいちゃん、おばあちゃんは、ただその子を甘やかすだけでなく、あなたが大切なお子さんに費やした全時間と努力を水の泡にしてしまいます。祖父母の殆どは心から孫を気にかけているので、協力してくれますが、この耳慣れない“症候群”を理解し、受け入れるにはとても難しいということも覚えておいてください。

事実から始めて、できるだけ十分に、我慢強く、それを繰り返して伝えてください。パンフレットをみせて、医療用語の理解を手伝ってあげてください。もしメッセージがそれでも伝わらなかったら、「この子がもし薬物中毒かアルコール中毒だったら、薬やお酒をあげはしないでしょう？この子の健康と人生を危険に曝しているのだよ。わかっている？プラダー・ウィリー症候群の子にはそれと同じなのだよ！」

それでもだめだったら、お子さんの食事に関してご両親のいうことを守ってくれないなら祖父母の家には行けないとまで言いましょう。ルールをつくって、断固として守るのです。

ご近所さん：我々の社会で家に来た子をもてなすのはよくあることです。もしお子さんが、近所の方は食べ物をくれると理解したらとても厄介なことになります。ご近所を訪ねて、パンフレットを渡し、プラダー・ウィリー症候群について説明しましょう。そして食べ物を欲しがっても断り、決してあげないようにお願いしましょう。この冊子のコピーを置いておきましょう。

その他：同様です。プラダー・ウィリー症候群に関するあなたの説明力は、お子さんの行動範囲が広がるにつ

れて上がっていくでしょう。お子さんと関わる人全員に、この黄金律を知っててもらう必要があるでしょう。「この子に食べ物あげないで！」

兄弟：兄弟・姉妹に伝えることは、年齢次第で、性教育と少し似ています。2歳の子は疑問に思わないでしょう。3～4歳ならこの赤ちゃんはどうしてミルクが飲めないのだろう、友人のところにいる赤ちゃんと違う気がするのなぜだろう、と思うかもしれません。5歳なら何か困ったことがあることに気づき、6歳以上ならその理由を知ろうとするでしょう。

たとえば、もし3～4歳の兄弟がどうしてリハビリに行かないといけないのと聞けば、この子は筋肉の力が生まれつき弱くて頭をあげるのが難しいの、リハビリの先生が筋力を強くするお手伝いをしてくれるのだよと説明しましょう。

それ以上の年齢になると、さらに何故赤ちゃんの筋力が弱いのか聞いてくるかもしれません。その場合は、正確なことはわからないけれど生まれる前のお母さんのお腹にいるときに、何かが起こったのだよと話してあげましょう。

兄弟は時期がくると大人がプラダー・ウィリー症候群について話しているのを聞いて質問してくるでしょう。真実を理解できるレベルで伝えましょう。たくさん質問するかもしれませんが、ほとんど何も訊かないかもしれません。でもまず大事なことは兄弟にこれは聞いていいことなのだと伝え、時には文句を言ってもいいし、お父さんお母さんは一緒に話し、どう思っているか聞きたいと思っていると示すことです。

次に大事なことは、プラダー・ウィリー症候群のお子さんが食べ物をあさり始めるようになるまでに、兄弟と話しておくことです。もし兄弟がその症候群へ理解があれば、食事量を管理するための、おやつや食事に関する約束ごとを快く我慢し、協力してくれるでしょう。

プラダー・ウィリー症候群の子にご両親の時間や関心が多く向けられていると、兄弟がやきもちを焼くかもしれません。その必要性を兄弟がいつも理解してくれると期待しないほうがいいでしょう。ご兄弟も公平に両親の時間を割いてほしいと思うのは当然です。兄弟にむけた彼/彼女ら自身への“特別な対応”を大事にしてください。たとえば祖父母とだけ、あるいは両親とだけ過ごす時間や、その他の外出の機会をつくります。家族以外にもプラダー・ウィリー症候群のお子さんが支援を得る方法を見つけましょう。残りの家族が一休みできるような、レスパイトケアなどがそうです。

【あなた自身のこと】

あなた方自身も特別な人であることを覚えておいてください。自分自身に優しくなり、燃え尽きに気を付けてください。

危険信号: 疲弊、皮肉、非効率的になる、同じことをするのに以前より時間がかかる、必要不可欠に感じること、他人のお世話に費やした多大な時間、直ぐイライラすること、直ぐ怒ること、危険な行動に出ること、囚人のように感じること、精神安定剤、アルコールやタバコなどの使用が増えること、不眠、頭痛、胃潰瘍、不安、罪の意識

- ・ 人に **100%**の時間を与えて、なおかつ自分自身に残すことはできません
- ・ 腹を立てていいのです。友人と苛立ちを分かち合いましょう
- ・ ひとりになる時間、またはパートナーと二人きりの時間が必要です
- ・ 罪悪感なく養育者の立場から離れられる時間が必要です
- ・ 時々、もうやっていけないような気持ちになるのは普通のことです
- ・ 楽しいことを続け、楽しい場所へ行きましょう
- ・ ご自身とあなたのパートナーを大切にしましょう。あなたには生涯の伴侶/パートナー、家族、友人、仕事やその他の仲間、他のお子さんがあります。これら全てが、あなたの人生の一部であり、プラダー・ウィリー症候群のお子さんが生まれる前からずっとそこにあるのです。皆あなたを必要とし、あなたにも皆が必要です。

普通の子どもを得られなかったこと、問題が一時的あるいは治癒可能だという期待に対して、あなたが嘆きの過程にあるとき、自分とパートナーの違いに気づくかもしれません。父親はしばしば仕事にのめり込み、怒りを露にし、話題にするのを避け、「どうしようもないのだから、ただ受け入れるしかないじゃないか」と現実的なことを言うかもしれません。母親は涙をながし、感情的になり、夫を非情だと思うかもしれません。時にこれらの役割が逆のこともあります。一番重要なのは、程度や反応こそ違えど、それぞれがどちらも悲しみに浸っていると気づくことです。もし二人の関係が壊れそうになるなら、専門家の助けを求めるべきです。

先をみようとしないでください。10年、10ヶ月、1ヶ月先すらです。将来どうなるか気に病むことは、お子さん、あなたの精神状態、今の生活いずれにもよくありません。その日その日を生きていきましょう。

我々誰もが明日のことはわかりません。プラダー・ウィリー症候群の人々の暮らしや生活の質はずっと違ったものとなり、過去20年、10年前とくらべても今日のはるかに向上しました。そしてきっとこの先もっと良くなるでしょう。プラダー・ウィリー症候群に関する理解に向けた研究やよりよい治療法の研究が多数行われています。プラダー・ウィリー症候群の知らせや集まりを通して、情報を仕入れましょう。そして過去の悪い結果にこだわるのはやめましょう。

あなたの目標がお子さんを助けることなら、日々の幸せを見つけることが、あなたの目標となるでしょう。



IPWSO
INTERNATIONAL
PRADER-WILLI SYNDROME
ORGANISATION

www.ipwso.org

*If this little booklet has been of use to
you, please consider making a donation
to IPWSO through our website.
Thankyou!*

