

科学研究費助成事業 研究成果報告書

平成 28 年 5 月 31 日現在

機関番号：13501

研究種目：挑戦的萌芽研究

研究期間：2013～2015

課題番号：25670968

研究課題名(和文)成人期のプラダー・ウィリア症候群本人のQOL向上を目指したケアギバース教育の検討

研究課題名(英文) Training program about care practice for people with Prader-willi syndrome in adulthood

研究代表者

中込 さと子 (NAKAGOMI, Satoko)

山梨大学・総合研究部・教授

研究者番号：10254484

交付決定額(研究期間全体)：(直接経費) 2,800,000円

研究成果の概要(和文)：本研究では、成人期のPWS(プラダー・ウィリー症候群)がある15名から協力を得た。全員が3歳頃には過食が始まりBMI25以上を経験し、親は摂食行動管理を悩んだ。4名は学童期に糖尿病を発症した。PWSの知識を得た親は、食物からの誘惑を絶ち、食事への満足感を与える工夫をし、親子で運動を始め、24時間の見守りをしてきた。就労状況については、14名が作業所、会社や短期アルバイトでの就労経験があった。就労・作業経験を持つ者たちは、やりがい・満足感をもっていた。

ケアの重点要素は、周囲の人々による見守り、食行動管理、PWSの人々の特徴の良い面と苦手な面に配慮したコミュニケーション能力にあると考えられた。

研究成果の概要(英文)： Participants of this study were fifteen people with Prader-Willi Syndrome in adulthood. They were getting enough to eat from three years and experienced over BMI 25. Parent were distressed of the food environment and behavior management. Four were onset diabetes when they were school age. After diagnosis, parents seek information about PWS, they removed temptation, established good eating routines, offered a wide variety of healthy food, and started fitness or walking. Finally every participant's family noticed people with PWS needed to be a 24 hour type of supervision. The PWS-specific environments could keep themselves good condition but overworking for family. 14 participants work or worked at social-welfare work place or part time job. Every participant wishes to work or to be useful. People with PWS needed supervision by trained caregiver and family. Caregiver need to understand about the advantage and disadvantage of people with PWS.

研究分野：遺伝看護学

キーワード：プラダー・ウィリー症候群 遺伝看護 ケアギバー グループホーム

1. 研究開始当初の背景

Prader-Willi Syndrome (以下 PWS) は、出生頻度は 1 万~1 万 5 千人に 1 人、原因は 15 番染色体長腕の欠失型、UPD 型、刷り込み変異型の染色体異常であり 1980 年代に診断が可能になった。医師、看護師、教育者の中での PWS の認知度は低く、適切な対応がなされていない。PWS で考慮すべき特徴は、個人差が大きく、成長に伴って問題が変わっていくこと、そして一生涯にわたって身体および心理社会的問題への対応と症状マネジメントが必要だという点である。概して彼らは発達のアンバランスさがあり、独特なものの見方や解釈をするため、不可解な行動をしているように見られる。

特に思春期以降になると、衝動性が高まり、行動面で周囲とのトラブルにつながる場合がある。過食への対応がなされないと肥満が進む。青年期以降では過食から肥満、2 型糖尿病、閉塞性睡眠時無呼吸、突然死等への適切なフォローが必要である。治療法は様々な症状の対症療法と認知行動療法に限られる。

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

NPO 法人日本 PWS 協会 (以下 PWS 協会と記す) では、国際 PWS 組織 (International PWS Organization; 以下 IPWSO) の支援ガイドライン (Best Practice Guideline For Standard of Care in PWS; 以下 IPWSO ガイドラインとする) を 2014 年に国内に紹介した。しかし、内容が難しく汎用性において課題が残る。

2. 研究の目的

(1) 研究 1 では、PWS 患者の成人期にある人の実態を明らかにすることで、成人期の PWS 患者の QOL の向上、看護への示唆を得ることとした。

(2) 研究 2 では、PWS 患者を対象とした、わが国における効果的かつ包括的な支援ガイドライン作成のための資料収集を行うこととした。

3. 研究の方法

(1) 研究 1 は、PWS をもつ成人の全体像を把握するため、V.Henderson のニード論 (人間の基本的欲求に関する看護理論) および IPWSO 作成の Best Practice Guidelines For Standard of Care in PWS を組みとし、半構成的質問項目を作成した。

研究参加者は、NPO 法人日本 PWS 協会会員である成人期の PWS のある 15 名とその家族から協力を得た。データは、2014 年 3 月~同年 10 月に質問紙調査と面接調査によって収集した。面接データは許可を得て録音し、逐語録として作成した。

ニード論にある 14 の基本的欲求とは、
正常に呼吸する、適切に飲食する、

あらゆる経路から排泄する、身体の位置を動かし、また良い姿勢を保持する、睡眠と休息をとる、適切な衣服を選び着脱する、衣服の調節と環境の調整により、体温を生理的範囲内に維持する、身体を清潔に保ち、身だしなみを整え、皮膚を保護する、環境のさまざまな危険因子を避け、また、他人を傷害しないようにする、自分の感情、欲求、恐怖あるいは "気分" を表現して他者とコミュニケーションをもつ、自分の信仰に従って拝する、達成感をもたらすような仕事をする、遊び、あるいはさまざまな種類のレクリエーションに参加する、"正常" な発達および健康を導くような学習をし、発見をし、あるいは好奇心を満足させる。

(2) 研究 2 は、IPWSO ガイドラインの内容について、PWS の人への支援の経験がある研究者が伝達講習を行い、その内容について以下の 2 つのデータ(と)から検討を行った。

伝達講習のファシリテーターは、研究者以外に、PWS 協会会員 4 名および協会と連携して PWS 支援者ネットワーク活動を行っている施設職員 2 名とする。研究者を除くファシリテーターを対象に、講習会直後にフォーカスグループインタビュー調査を行った。

伝達講習の参加者 (支援者と保護者) を対象に、「事前アンケート」として PWS の人への支援の困難点について、「事後アンケート」として伝達講習会で用いたガイドラインの内容に関する調査を実施する。さらに「3ヶ月後にフォローアップアンケート」にてデータの収集を行った。

4. 研究成果

(1) 研究 1

PWS 患者の成人期にある人の実態把握調査では、15 名の協力が得られた。

15 名が出生から成人期に至るまでのどのような環境の中で成長してきたのか各時期における成長過程、次にヘンダーソンの 14 項目のニーズをもとに、現在の生活の実態と周囲の対応の実際、最後に、PWS のある人の特性による家族のストレスやソーシャルサポートの実態について記述する。

15 名の研究協力者の成長過程

PWS の人の属性は、男性が 10 名、女性 5 名であった。年齢は、10 代が 1 名、20 代が 6 名、30 代が 5 名、40 代が 2 名、50 代が 1 名であった。遺伝分類は、欠失 10 名、母親性ダイミ 1 名、不明が 4 名であった。診断された時期は、生後 1 か月が 1 名、就学前から 5 名、小学校時代が 5 名、中学校時代が 2 名、高校時代が 1 名、20 歳が 1 名、43 歳が 1 名であった。

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

学歴は、小学校のころから支援学級・支援学校 6 名、小学校 1 年 2 学期から支援級が 1

名、小学校5年から支援級が1名、中学1年から支援級が2名、中学2年から支援級が1名、高校から支援学校が1名、小・中・高校とも普通級が3名でその3名のうち専門学校進学2名、1名は大学に進学したが現在休学中であった。

15名全員が療育手帳を有しており、障害者基礎年金などの公的補助を受けていた。

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

出生時から成人期に至るまでの成長過程と取り巻く環境

-1 出生時から乳幼児期

15名は低出生体重児あるいは新生児仮死で出生した。全員、筋緊張の低下及び哺乳不良の症状があり、経管栄養が行なわれていた。出生時に受けた説明は「先天性虚弱児」「ぐにゃぐにゃ病」「背骨の病気」「筋ジストロフィーが疑われ筋生検を受けた」であった。入院期間は様々であるが、体重増加が認められての退院だった。2名は退院が長期化した者の中には、親の希望で「無理やり」退院したと言う事例もあった。3名は経管栄養の指導を受け退院した。退院後、親はチューブを抜き、スプーンで授乳をしていた。嚥下はできるが、吸啜力が弱いため、授乳に何時間も費やし、「哺乳」には全ての母親が苦勞をしていた。

離乳食は当時の基準に則って3、4か月頃に始められ、離乳食を開始した時期から食欲が出てきて、「今まで食べていなかった分をとりかえしている」「食べることに興味を示すので周りが食べさせていた」と食欲が出てきたことを周囲は喜んでいて。そのため、その後過食となり3歳の時点で肥満傾向だった児が10名いた。

運動発達では、歩行開始は1歳2か月から3歳であった。リハビリに通い歩行開始した人も2名いた。3歳までには歩行開始でき、15名全員が保育所に通園した。

言葉の遅れを指摘され、地元の保育園に通園できなかった人、発達の遅れがあったために障害児として対応され、加配の保育士が付いて通園できた人もいた。

-2 診断の時期

診断の時期は、出生時の状況から1歳未満に診断がついたのは2名であった。5名は、親が新聞や書籍から、過食や過食に伴う肥満、異常行動に関するPWSの記事を知り、医師に検査を提案し診断がついた。時期は8歳から43歳であった。学業の遅れから染色体検査を勧められ診断がついたのが2名、停留睾丸の手術やてんかん様のけいれんといった別の受診契機で染色体検査を行ったのが2名、生後のフォローを受けた医療機関で診断され

たのが3名であった。

診断時にPWSについて詳しい説明をされた親は2名であった。その他は「資料がないのでわからない」、「太る病気なので食事に気を付けるように」と指導をされただけだった。

-3 学童期

全員が、小学校入学前に普通学級か特別支援学級か、について教育委員会等に相談をし、8名が普通学級を選択した。普通学級内では「落ち着きがない」、「教室を抜け出す」、「友人とのトラブル」が生じ、高学年になると学力の差が出てきた。1名はそれを理由に高学年から特別支援級に移った。その児は「(クラスが変わって)良かった。僕は勉強がわからなかった」と母親に話していた。他の7名は、担任教員やクラスメイトの対応に助けられ、普通級で過ごすことができた。しかし皆、学校時代、いじめ、担任の無理解、他の保護者の批判を経験していた。

6名は中学校まで普通学級で過ごした。1名は養護学校の高等科に行くために中学校から支援学級に通った。

普通中学からそのまま普通高等学校に進学したのは3名で、専門学校や大学に進学した。11名は、養護学校の高等部で過ごした。そのうちの1名はクラス内に重度の知的障害者が多く、「なぜ自分がここにいるのか」と母親に聞くなどギャップを感じていた。

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

現在、糖尿病治療中6名中4名は、過食・肥満が就学時点で始まっていた。その他は、11歳で1名、中学時が1名、高校時が2名であった。成人期以降の発症者は、1名は20歳時、1名は28歳時であった。

-4 青年期

現在学生が1名、作業所で働いていたのが11名であった。2名は一般企業に就職したが、そのうち1名は対人関係や食行動の問題があり1年未満で退職し、その後就労支援センターで就労移行支援を受けている。

作業所は就労支援から生活介護まであり、週4~5日5~6時間は働いていた。内容は箱作り、解体作業だった。生活介護での就労は、作業とレクリエーションの組み合わせだった。

4名は精神科に入院した経験があった。環境の変化や自分の思い通りにいかないジレンマから、暴れる、暴力、器物破損などのパニックを起こし、入院していた。その後、抗精神病薬の内服をしているが、薬物量が減量できた者もいた。また不整脈が発現し内服中止になった者もいた。

14項目のニード毎の現生活の実態と周囲の対応

ヘンダーソンのニードの14項目を5項目にまとめ、<実態>と家族周囲が行なってきた<対応>について記述する。

-1 生理的ニード

生理的ニードとして、呼吸と関連する睡眠、

体温と関連する衣生活と清潔、排泄、姿勢の4つの視点で記述する。

-1-1 呼吸と睡眠

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

<対応> 睡眠時無呼吸症候群で治療を受けていたのが3名であった。肥満との関係が高く、BMIの関係は、BMI35以上(肥満3度)の4名中3名がCPAPを使用していた。

日中の眠気に対しては、ほとんどの作業所ではそのままにして、強制的には起こさないようにしていた。また、環境を変えたり、カフェイン飲料を摂取して対応していた。

-1-2 体温と衣生活と清潔

<実態> 衣生活では7名は、問題なく生活していた。他の8名は何らかの特徴があった。1つは衣服へのこだわり、である。こだわりとは、かつて褒められたものを着続ける、寒くても半ズボンをはくといったものだった。このうち2名は、かなりのこだわりがあり、少しでも他者が意見をすると癩癩手前の怒りだすため、着替えさせるのに苦労していた。次に、季節やTP0に合わない、という問題である。天気予報で他地域の「今日は寒いです」の情報を耳にすると帽子に手袋、マフラーを着用する、といったことである。季節には適していないが、極端な薄着や厚着ではないので体温調節は保たれていた。

そして太りすぎて着用する衣服がない、という問題もあった。

衣類の洗濯については、施設入所中の2名は自分で行っていた。家族と生活している人の中には洗濯をする人が1名、たたむことはする2名であり、他は家族が洗濯していた。

清潔行動については、清潔の基準が低下することなく清潔が保てていた。2名は肥満が理由で全身を洗うことができなかった。清潔行為に対するこだわりがあるのは1名おり、彼は髪は毎日洗うが、身体を洗うのは1回/週とし、身体を洗う日は1時間入浴していた。

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

-1-3 排泄

<実態> 8名が問題なく生活していたが、便秘傾向が4名、下痢傾向が1名いた。また通常便秘だが、過食すると下痢になるものが1名であった。運動を定期的に行っている6名には便秘はみられなかった。過食や運動不足が便秘や下痢を引き起こしていた。

アナルピッキングを行うのは3名で常に行うわけではないが、便秘や月経時に情緒不安定なときにアナルピッキングを行っていた。

<対応> 便秘に対しては、下剤の内服もして

いるが、センナのお茶や最近では酵素をとっている人もいた。過食後に下痢になる人に対しては親も過食後は下痢に注意して替えのパンツをもって行って対処できるようにしていた。

アナルピッキングに対しては、予防のギブスを行っていた人もいたが、手持無沙汰や不安なときに起こるので、手持無沙汰にしない、不安をキャッチするようにしていた。アナルピッキングがある時は、叱らず、気をそらしながら辞めさせた。

-1-4 姿勢

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

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

-2 食事

<実態> 食に対する行動としては、PWSの人々は、量の多さ、カロリーの高さ、甘いものにこだわり、選択する傾向にあった。

14名は食品の探索行動があり、過食はしないものの、家族が留守中、母親が台所不在になった一瞬に、菓子を食べる、砂糖をなめる、調味料を飲むなど、人の目がないと盗食していた。また、家族の財布からお金を盗り、外で大量に食料を買い込み、自室で過食する人もいた。

15名中6名がやや肥満以上であり、過食・盗食が防ぎきれない現状があった。

盗食や過食は、空腹だから引き起こすわけではなかった。食品を目にしないように管理し、本人が納得できる食事量(見た目が多い)に見える盛り付け方といった食事方法の工夫によって盗食や過食を防ぐことができた。

<対応> カロリー制限し、炭水化物や脂質は少なめに、野菜中心で主食を減量した。また朝に高カロリー食を摂取し、軽めの納豆や卵などを夕食に摂っていた者もいた。

満足度を高めるために、ふんわり盛って他の人より多く見せたり、「あなたが一番多い」と伝え、量に満足させたり工夫をしていた。また「外食時は本人が自由に選び、家の食事では加減コントロールをする」、「自身がPWSだと知る人が一緒にいれば、自ら低加減食を選ぶ」ことができる人もいる。しかし、多くは自分がPWSだと知らない人と出掛け、過食になる。

盛り付けの工夫として、大皿料理は、好きなだけ自分で取ってしまうので、個人盛りになっていた。大皿で用意した時には母親が小皿に分けるようにしていた。

一緒に料理を準備することを通して、母親と食事作りを共にして、味見や会話をすることを楽しんでいった。また、作った食事を美味しいと喜んでくれる人がいることに生きがいを感じ、料理中に盗食をすることはなかった。

15名中14名は母が食品管理を行っていた。食品保管場所は施錠する、買い置きは最小限、

収納棚の高いところに隠す、使用した調味料に線引きして量を管理する等の工夫だった。

1名は、食品管理を行って、万引きなど社会問題を起こしても困るので極端な食品管理は行っていないということであった。

-3 コミュニケーション

<実態> 日頃は比較のおとなしく、穏やかである。人と関わるのは好きで自分から声をかけていく人もいる。しかし、主張や思いを表現できず、ストレスになっている人もいた。表現力のなさから、家族以外の人からは理解を得られにくい。

また、社会性の低さや精神遅滞による表現力のなさにより、自分がうまく表現できず、言いたいことが相手に伝えられずに、癇癪やパニックを起こした。5名はかつて、以前他人に危害を加えるパニックを起こしていた。4名は現在も物や人に危害が加わるようなパニックを起こしている。癇癪やパニックを起こす原因は様々であるが、注意を受けた時が3名、意見が合わない時が4名、自分に不都合・上手いいかない時が2名であった。

<対応> 基本的に指示や命令はしないようにし、選択肢を出して誘導するようにしている。また、カレンダーを利用して予定を目で見えるように示しておくなど、言葉だけでなく、視界からも理解できるようにしている人もいた。

パニックや癇癪時の対応としては、クールダウンするまで待つが4名、精神科に入院した2名、フリーズして動かなくなったので警察に依頼した1名、本人の実年齢をあげて話し合うのが1名であった。1名は自分で髪の毛を切ると落ち着くと髪の毛を切っていた。

-4 環境

-4-1 自宅環境と金銭管理

<実態> 15名の生活状況は、1名が少人数(7名)のケアホームに入所し、1名が施設入所しながら週末2泊3日で帰宅していた。13名は自宅で家族と暮らしていた。

金銭は、3名が自己管理し、給料でもらったお金が多くなると預ける、自分で使い道を考えたり、お金で買い食いをしたりする発想がないのでお金を使わないなど管理できている。お金があると買い食いするため12名は親が管理をしている。さらには、3名は、親に管理され自由なお金を持たないため、他人に募金と称してお金を貰ったり、職場の同僚から盗んだり、言葉巧みに奢らせたり・お金を借りたりするなど金銭的問題をおこしている。

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

-4-2 人的環境

<実態> 職場は必ずしもPWSの人に対応できない。食事管理や食品管理の必要性、人の声

が気になる場合に1人で作業できる配慮、作業中に寝てしまうときの個別な対応が必要だった。

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

-5 自己実現

-5-1 行っている仕事

<実態> 1名を除く14名が何らかの仕事を行っていた。やりがい・満足感を持って仕事をしていく。PWSの人々は、仕事ができるが、知的レベル、そして癇癪や対人とのトラブルを起こしやすいPWSの特徴から企業での仕事は難しい。しかし、細かい作業が好き、集中して仕事が行えるという特徴を踏まえた仕事を与えると丁寧に完璧に仕事できた。

給与の額は、給与なし~2万円/月とばらつきがあった。

<対応> 働く作業所の選択として、居住地域施設(ショートステイ等)内の作業所、学校の実習経験を活かせる作業所を行っていた。PWSの人が癇癪が多く起こるような作業所は、環境が整っていないことが多く、辞めて別の作業所に行っていた。

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

家族のストレスとソーシャルサポートの実態

-1 家族のストレスの内容

11人は「過食」を挙げ、このうち9名が最もストレスだとした。「食べ物を漁る行動」をストレスとする母親が10名で、4名が最もストレスであるとしていた。

次に多かったストレスは「頑固な行動」8名、「習慣の変更に対応できない」6名、「スキッピング」6名と「逃走癖」6名、「収集癖」6名であった。逃走癖では、警察の捜索、作業所内での終始の見守りが必要となり、可能な就労場所が限られることになる。収集癖においては、収集したものを溜めるので片付かず、捨てようとする癇癪の原因ともなるので母親のストレスとなっていた。現在でも癇癪やパニックを起こしている8名のうち6名の母親は、混乱時のPWSの人の粗野な言動に対してストレスを感じていた。

PWSの人々がお金を盗る目的は、過食行動や、逃走するためであった。したがって家族は食品管理だけでなく、お財布も肌身離さず持ち歩いている母親もあり、一瞬の気も抜けないことがストレスとなっていた。

16項目の半数の8項目以上ストレスと感じている母親が6名いた。そのうちの2名は15、13項目とほとんどの項目をストレスと感じ

ていた。PWS の人に現れる症状も様々であるが、ほとんどの項目が表れ、それに対処していくことは多くのストレスをかかえている。しかも、この2名PWS の人はショートステイなどのサービスを利用しておらず、離れる時間がないことが家族のストレスになった。

-2 ソーシャルサポート

13 名すべての母親が家族以外のソーシャルサポートを得ていた。ほとんどが通っている作業所の職員がPWS に対する理解者となり、相談相手となっていた。何らかの形で医療機関を受診しているが、医療機関がサポートになっていたのは3名であり、1名は病院の職員に話や対応を聞く、1名はメンタルクリニックの医師、1名は臨床心理士に相談していた。5名は家族や友人が理解者となり話を聞いてもらっていた。会員への相談しているのが2名であった。

(2)研究2

講習会は、IPWSO 作成の Best Practice Guidelines For Standard of Care in PWS からベストプラクティスを考える企画をした。90分の講習を3つ準備した。コミュニケーション、環境づくり、栄養・運動・モチベーションとした。

講習会の対象はPWS の人々と生活する家族と、グループホーム等の施設職員とした。

ファシリテーターは研究代表者および研究分担者、NPO 法人日本PWS 協会理事である親と施設職員とし、専門家と家族が協同して行う企画にした。

参加者は24名であった。3か月後のフォローを2016年6月に実施する予定である。

5.まとめ

PWS の人には、食欲亢進とそれに伴う合併症、コミュニケーションの問題など、症状を自己管理し、QOL を維持する力は備わっていない。しかしながら、15名の実態からPWS の人自身は、PWS の特質を理解し、問題解決への行動をとるためのモチベーションを持ち、行動すること可能であると考えられた。また、彼らは、安心を保障する環境として食品の管理や金銭管理、24時間の見守り、そして職場などPWS の人に関わる人の理解を求めている。したがって、PWS の人の主体性を維持しながら、環境を整える支援体制が必要となるため、診断時から関わる医療者やその後の教育者、福祉関係者が本人を含めた家族と話し合い、協力し、支援体制をどのように構築していくかが課題である。

看護の示唆として、PWS の人のQOL を高めるためには、早期からの介入が必要であり、出生時にかかわることのできる医療者が正しい知識のもと、親に指導を行っていく必要がある。PWS の人へ、動機づけや習慣化、モチベーションを高めるかわりを行っていく必要があり、生活環境を整えることは、PWS の人のさらなるニーズを充足させ、PWS の人

のQOL の向上につながるだろう。

5.主な発表論文等

(研究代表者、研究分担者及び連携研究者には下線)

〔学会発表〕(計 5件)

中込さと子、プラダー・ウィリー症候群がある人々と家族を通して考える - 遺伝看護の視点と取り組み - ,第21回日本家族看護学会学術集会,2014年8月10日,倉敷市.
後藤清恵、プラダー・ウィリー症候群がある人々と家族を通して考える - 家族内コミュニケーションを支えるということ - ,第21回日本家族看護学会学術集会,2014年8月10日,倉敷市.

中込さと子、松土良子、沓脱小枝子、佐々木規子、Prader-Willi症候群をもつ成人の基本的ニーズの充足度に関する記述研究,日本遺伝看護学会第14回学術集会,2015年10月11日,熊本市.

松土良子、中込さと子、成人期のPrader-Willi症候群の人の基成人期の本的ニーズに関する2事例の報告,日本遺伝看護学会第14回学術集会,2015年10月11日,熊本市.

中込さと子、沓脱小枝子、佐々木規子、柗中智恵子、後藤清恵、加藤美朗、A descriptive study on fulfilling fundamental human needs of people with Prader-Willi Syndrome in adulthood,第回日本遺伝カウンセリング学会学術集会 2016年4月6日,京都市.

6.研究組織

(1)研究代表者

中込さと子 (NAKAGOMI, Satoko)

山梨大学・総合研究部・教授

研究者番号: 10254484

(2)研究分担者

加藤美朗 (KATO, Yoshiro)

関西福祉科学大学・健康福祉学部健康科学科・講師

研究者番号: 40615829

佐々木規子 (SASAKI, Noriko)

長崎大学・医歯(薬)学総合研究科・助教

研究者番号: 90315268

沓脱小枝子 (KUTSUNUGI, Saeko)

山口大学・医学(系)研究科・助教

研究者番号: 50513785

後藤清恵 (GOTO, Kiyoe)

独立行政法人国立病院機構新潟病院(臨床研究部)・臨床心理・遺伝カウンセリング研究室・臨床心理・遺伝カウンセリング研究室室長、研究者番号: 30331531

柗中智恵子 (KUKINAKA, Chieko)

熊本大学・生命科学研究部・准教授

研究者番号: 60274726

(3)研究協力者

松土良子 (MATSUDO, Yoshiko)