



プラダー・ウィリー症候群 成人期の生活実態調査



※情報保護のため、個人利用以外の二次利用は禁止しています。

成人期アンケートとは

先天異常症候群では、成人期の生活や福祉・社会資源の利用に関する情報がまだ十分ではありません。こうした背景を踏まえ、以前通院されていた患者さんを含め、成人期に達した方を対象にアンケートを実施しました。アンケートの内容としては、合併症、発達歴、地域・社会資源との連携、趣味・遊び・習い事、小児期のご家族へのアドバイスなどが含まれています。

これまで集団外来にご参加いただいた皆様には、度重なるアンケートへのご協力を賜り、誠にありがとうございました。
この情報が皆さまのお役に立つことを願っております。

成人期の生活実態調査の目的

先天異常症候群では小児期から成人期への移行が大きな課題になっている。しかし、当センターは小児専門病院であり、成人期以降の現状を把握することが難しい。そこで、プラダー・ウィリー症候群と診断され、以前当センターに通院し、かつ集団外来に出席されていた成人期の方々を対象にアンケート調査を行い、現在の生活状況を把握することを目的とした。

24名の方に現在の状況についてお伺いする書面を郵送した。

成人期の生活実態調査

実施年：2021年

対象者：2021年に18歳以上となる方

回答者：9名

年齢：20～35歳 20代(6名)、30代(3名)

性別：男性 5名、女性 4名

健康狀態

身体計測

男性(5名)

平均身長 155.42cm(148.6～166cm)

平均体重 79.34kg(54.3～108.8kg)

肥満度 -14.1～147.3%

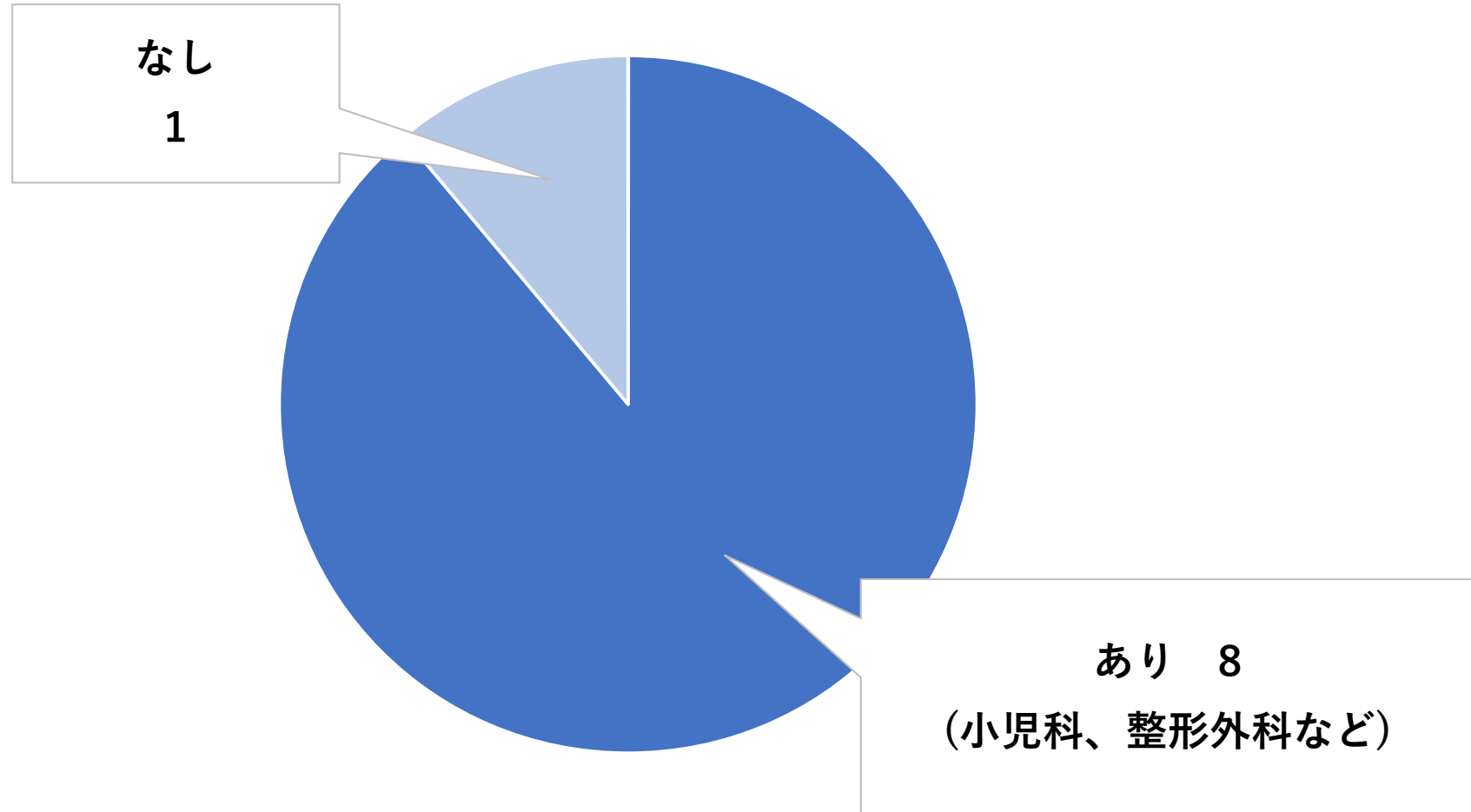
女性(4名)

平均身長 147.33cm(140～154cm)

平均体重 59.67kg(47～74kg)

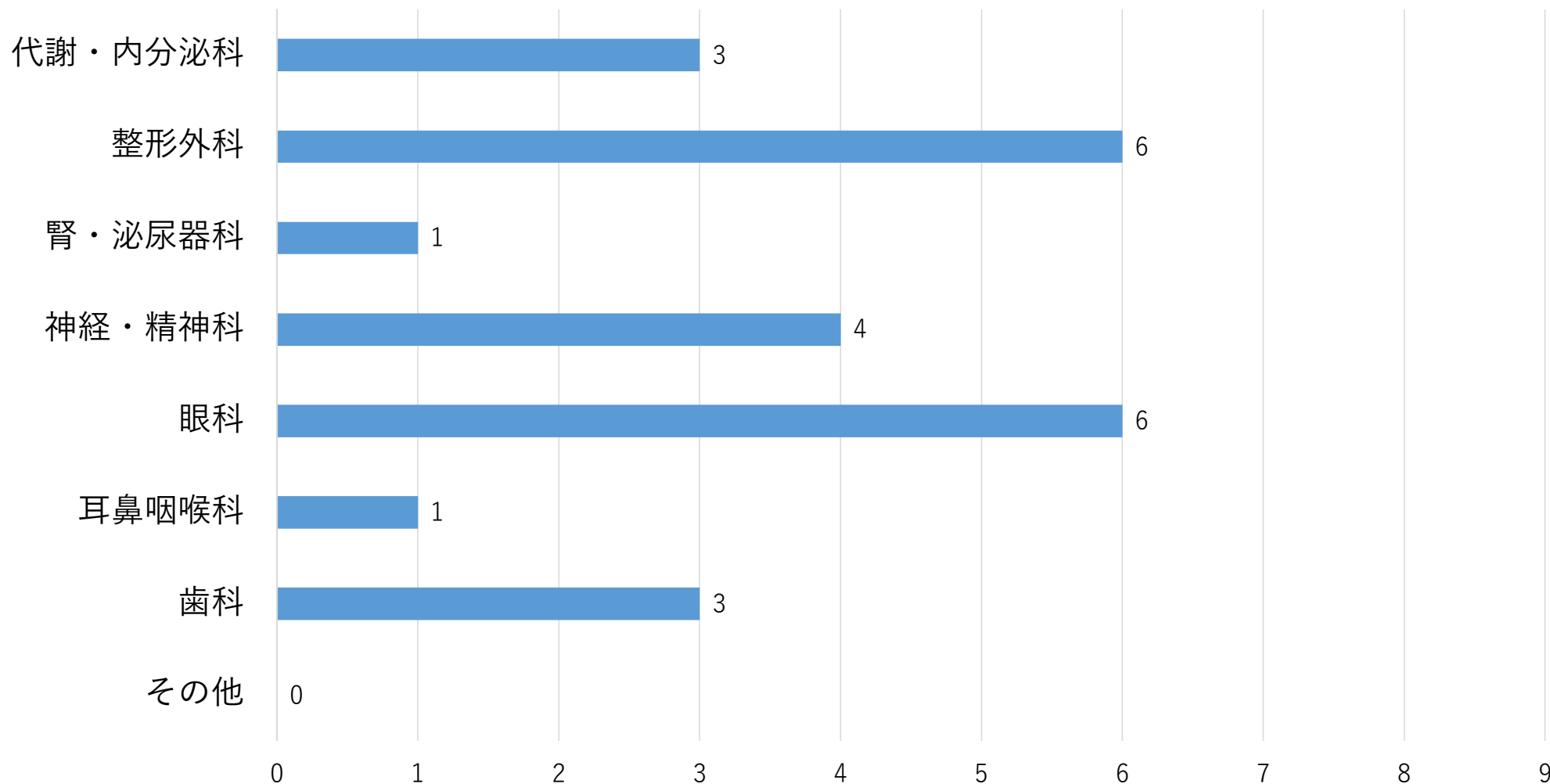
肥満度 9.1～60%

定期通院の有無(n=9)



通院中の診療科(n=9)

※現在治療中ではないものの、通院を継続されている方も含まれます



通院理由

◆代謝・内分泌科

性ホルモン治療

◆整形外科

側弯症、関節異常

◆腎・泌尿器科

人工透析

◆眼科

近視、乱視、斜視、ぶどう膜炎

◆耳鼻咽喉科

睡眠時無呼吸症候群

◆歯科

歯列矯正

栄養・体重管理の状況

◆ 定期指導あり 2名

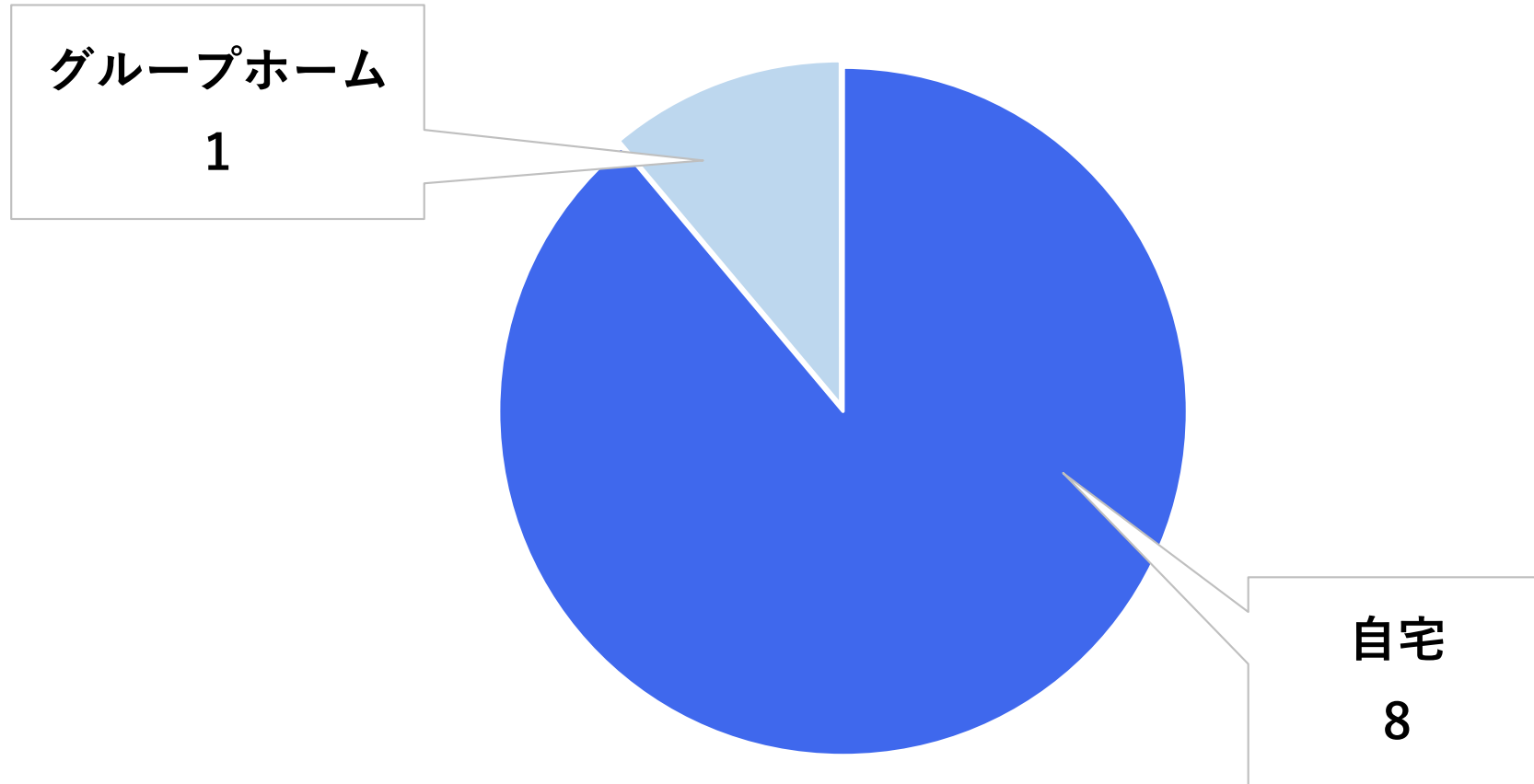
- ・ 体重管理の名目ではないが、年に1～2回、10日前後入院し、血糖値と体重を減少させている。
- ・ 内分泌代謝科よりオゼンピック(自己注射)が処方され週1本使用。食欲が抑制され、1年で80kg後半→60kg台に。

◆ ご家庭のみで管理されている方 7名

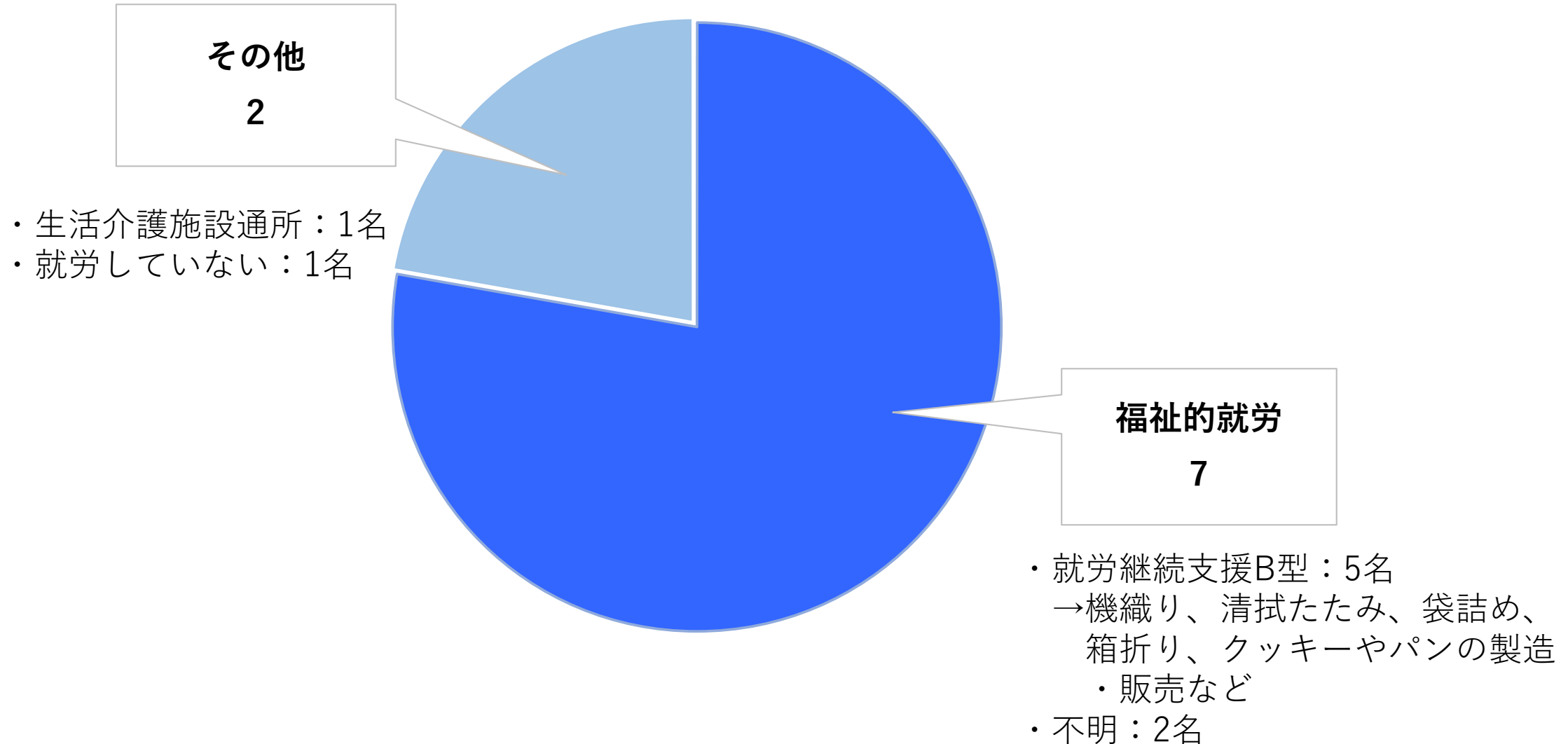
- ・ 家庭の努力(食事とウォーキング)と一時的に入所した施設の食事管理で73kg→57kgに落ち着いた。
- ・ 1日3食(1日おおよそ1200～1500kcal)としている。
- ・ 体重は毎朝測定。食事の量も自分で考え、食べ過ぎないように。

社会資源・地域連携

生活場所(n=9)



就労(n=9)



日常生活での精神面・行動面での状況

- ・生活全般一人のできる(料理、通院等も)
- ・施設でも病院でも、知り合いとおしゃべりを楽しんでいる。
- ・基本的には穏やかに安定した生活。食に対する執着もある程度コントロールできている。嘘などの問題行動が時々ある。
- ・高校時代より少し不安定になった。薬の強さも徐々に強くなり、精神科の入院も経験した。現在も突然大声を出したり不安定な状態が続いている。
- ・毎日変わらず規則正しい行動が本人の安心、安定につながる。突然の予定変更には自身で対処できず、周りの助けが必要。
- ・自分の思い通りに周りが動かないと時々爆発する。几帳面。
- ・比較的安定だが、失敗等からの気持ちの切り替えが難しい。
- ・精神面、行動面とも安定し、落ち着いている。

楽しみ・趣味

- ・ ボウリング
- ・ テレビ体操
- ・ スポーツ観戦
- ・ サイクリングやドライブ
- ・ 家族でお出かけ
- ・ 散歩、犬の散歩
- ・ 動物とのふれあい
- ・ ジグソーパズル
- ・ テレビやYoutubeを観る
- ・ ゲーム
- ・ 音楽を聴く
- ・ おしゃべり
- ・ 映画やテレビドラマを観る

悩み

- ・ 筆算はできるが、お金の計算が苦手。親亡き後は一人暮らしを希望しているので、その点でも悩んでいる。
- ・ 糖尿病があるので、血糖値のコントロールに苦労している。
- ・ 本人の気持ちが不安定なこと、服薬調整が不十分なこと。本人は安全で充実した生活を送ることができる適切な方法(生活の場)が見つからない。
- ・ 食事(暴食)、音に敏感、痛みに鈍感、悲しみの感情表現が笑顔、親亡き後の生活環境、風呂やトイレで寝てしまうこと。
- ・ 無銭飲食等問題行動がある。
- ・ 重度の肥満のためお風呂が大変。買い置きを隠しても見つけられてしまう。
- ・ 本人のやりたい事すべてにおいて1人では叶わず、対応が大変。
- ・ お風呂に入って、出て、ドライヤー、着替えまで最低2時間かかる。

生活場所・福祉資源(n=8)

◆療育手帳

軽度：1名 中度：5名 重度：5名 最重度：1名

◆身体障害者手帳

未収得：3名 3級：1名 2級：1名 1級：1名

◆障害者年金

2級：7名 1級：1名

◆その他 役に立っている支援

- ・市の障害者支援センター(熱心に施設を探してくれた)
- ・ご近所の方(子供が行方不明になった時、探してくれた)
- ・日中一時支援
- ・行動援護(散歩、図書館、買い物等)
- ・訪問看護(散歩等)
- ・ショートステイ(月に2～3回)

小児期のお子さんへのアドバイス①

- 将来を考えるとすごく不安だと思います。私はたけの子の会などでたくさんの方たちと話をすることで、少し解消できたと思います。一人で悩まずどんどん外に出て、たくさんの方たちと交流してください。解決方法は見つからなくても気持ちがすっきりすれば、笑顔も増え楽しい時間を過ごすことができると思います。

小児期のお子さんへのアドバイス②

- これまでの育児を通して1番大切だと感じるのは、精神の安定だと思います。様々な問題の解決に心の安定が大きく役立っています。心が乱れていると何もかも出来なくなってしまう、またその様な時は不満などを食べる事に向けがちです。心が安定、安心している時は、自分の興味のある事などをしてご機嫌で問題行動も起きず、食べ物にも意識がいかないのかおやつも食べず、夕食もそこそこに何か夢中になっている事もあります。小さい時は表情が乏しいかもしれないが、くすぐったり楽しいスキンシップを沢山して、笑顔が増えるようになっていくと良いと思います。

小児期のお子さんへのアドバイス③

- 今まで大変な事いっぱいありましたが、家族のきずなをつなげてくれます。辛い時もありますが、楽しい時もいっぱいあります。子育て大変かもしれませんが、頑張ってください。

小児期のお子さんへのアドバイス④

- 我が息子も今後どうなるかは全く分からずですが、昔も今もこれからも「過去を振り返らず、今を徹底的に楽しむ！」「楽しい」「嬉しい」「幸せ」を心掛けて過ごしています。

★先の事は考えずに初めたことで、いま良い習慣になったなと思うこと

★TV体操(NHK6:25～6:35)

★家族全員分の洗濯全般

幼児の頃、指の機能訓練のために洗濯バサミをつまむ、からスタート

★ゴミ出し

★作業所の清拭たたみ

単調な作業ですが、黙々と集中できることが強みのようです。

小児期のお子さんへのアドバイス④続き

★食に関して

幼児期から成人になるまで過食は大きな悩み事でした。徳に成長期は夜中にあちこち探して隠れて食べつくす事もありましたが、本人にきつく叱ることはせず(本人には止められない特性)、どうしたら一連の問題行動をさせずに済むかに力を注ぎました。今は不思議なほど落ち着いて管理できています。決まり事としては

★1日3食

★おかわり、買い置き、3時のおやつはなし

★冷蔵庫に鍵

★「今日は特別」はなし

★家族が大好きなチョコ関連とアイスは「アレルギーだから食べられない」と思い込ませた