

**プラダー・ウィリー症候群の兄弟に何が
起きているのだろうか？
～北海道アンケート調査報告～**

**社会医療法人 母恋 天使病院 周産期母子センター
小児科・臨床遺伝診療室
外 木 秀 文**

きっかけは兄弟げんか

およそ1年前のことですが、天使病院に通院中の9歳になるプラダー・ウィリー症候群(PWS)の男の子が定期通院の際、母と共に訪れた12歳の兄に殴打されるという事件が起きました。理由は弟のしつこい言動です。

PWSは、しばしば年長から成人期にかけて感情障害を含む対人関係の不適応行動が出現することがあります。しかし、その不適応行動がその兄弟(以下、同胞)に及ぼす影響について、今まで考えられてきませんでした。

「PWS特有の不適応行動が家庭や兄弟関係に悪影響を及ぼしている」という仮説

前述の兄は、母親の話では、中学校入学頃から行動の遅さや反応の鈍さが目立って成績も低下していました。天使病院で心理学的検査をしたところ、嚴重に感情表出をコントロールしたり、対人関係を回避したりする傾向を認め、内心に強い怒りや苛立ちを抱え、自己評価が低く、抑うつ的結果が得られました。そこで我々は、この兄の心理的な問題がPWSの同胞と生活することにより影響を受けたものだと仮説を立て、家族支援の観点から調査・分析するため、プラタナスの会に協力いただきました。

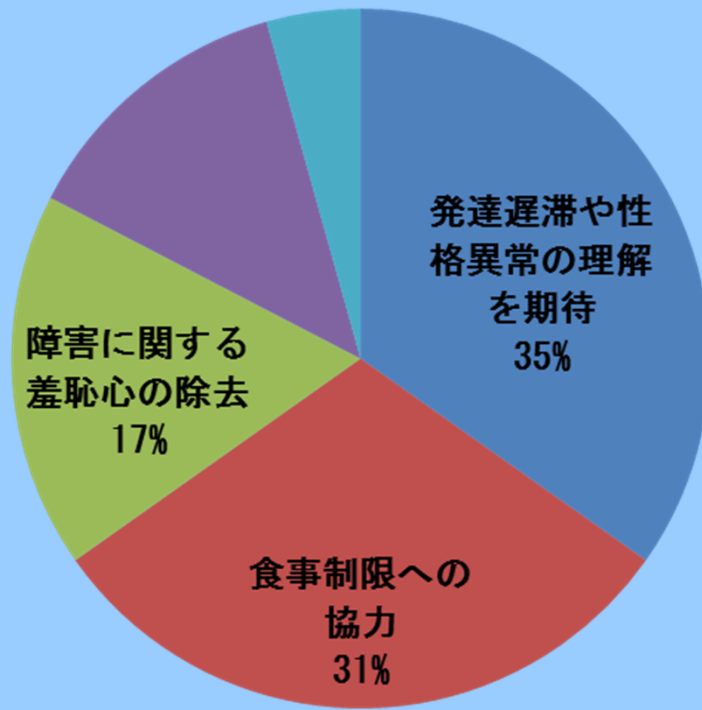
北海道在住の「同胞のいるPWS患者の親」と「18歳以上の同胞」にアンケート調査

該当した16家族のうち回答のあった12家族の内訳は、PWSで10～48歳、男性7名、女性5名、遺伝子異常は全て欠失、同胞で3～44歳、男性7名、女性7名でした。18歳以上の同胞は9名でした。

親は同胞に理解と協力を期待し、同胞は 見事その期待に応えています

同胞に対しPWSの病気のことについて説明した理由を親に尋ねたところ、疾患と食事制限についての理解してもらったためという回答が上位を占めました(図1左)。PWSとの関わりによって同胞に起きた変化については、親への協力や医療・福祉へ関心という回答が多いという結果でした(図1右)。つまり、同胞は、親に理解・協力することにより、見事その期待に応えていたのです。

同胞に疾患を説明した理由 (N=12)



PWSとの関わりによる同胞の変化 (N=12)

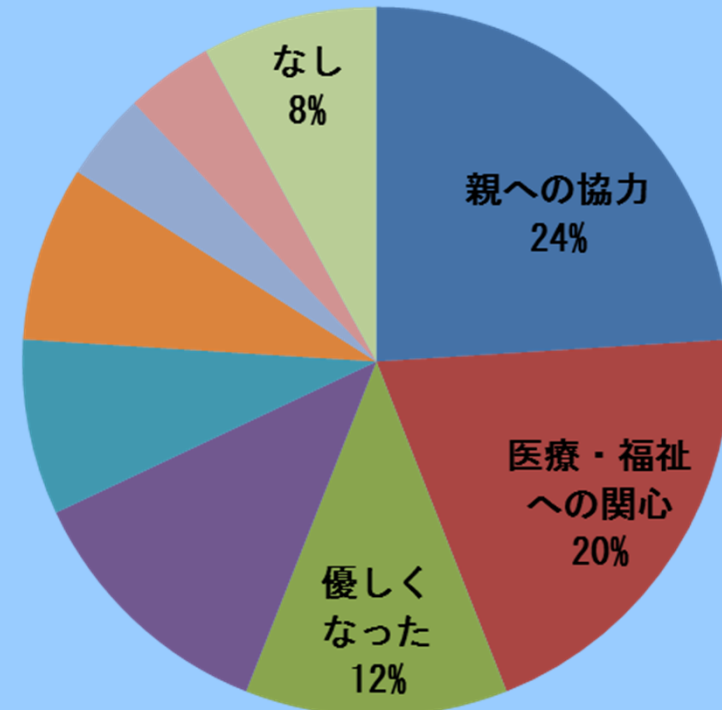


図1 同胞への告知理由と同胞の変化

親 (N=12) が同胞にPWSの疾患について説明した理由は、疾患と食事制限の理解のためとの回答が上位をしめた (左)。PWSとの関わりによる同胞の変化では、親への協力や医療・福祉へ関心が多かった (右)。

親はPWSに比べ同胞を高く評価

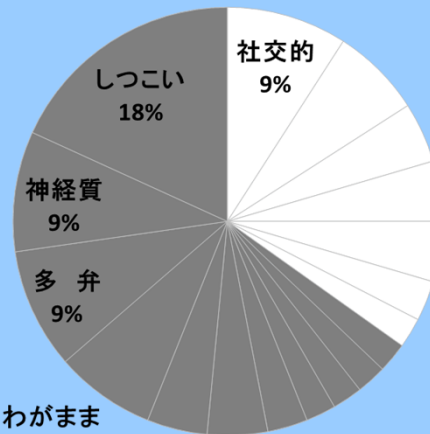
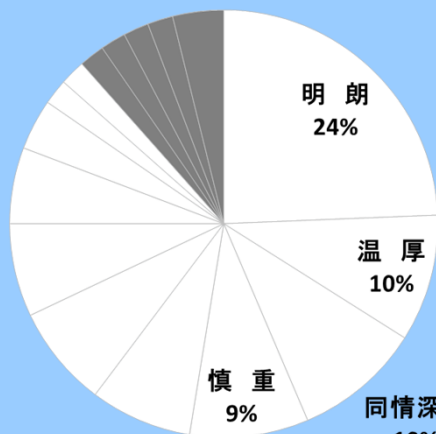
親と18歳以上の同胞に、親から見た子供（同胞とPWS）の性格と、同胞から見たPWSの性格を尋ねました。性格は、一般的に長所、短所として用いる各16個（図2右下）から回答いただいたところ、親はPWSを悪い性格と認識する一方で（図2右上、赤矢印）、同胞を良い性格と認識しており（図2左上、青矢印）、親の同胞に対する評価の高さが示されました。

同胞は親ほどPWSを悪く思っていない

一方、同胞自身は、PWSを親ほど悪い性格とは認識していませんでした(図2中央下、紫矢印)。間接的に同胞の自分自身に対する評価の低さが示されたこととなります。同胞にとって、親の評価の高さと自己評価の低さにギャップがあるということは、阻害感が生じやすく、思春期に「親に向ける自然な不満や反抗」の表出が困難になります。

親から見た同胞の性格 (N=13)

親から見たPWSの性格 (N=11)



親

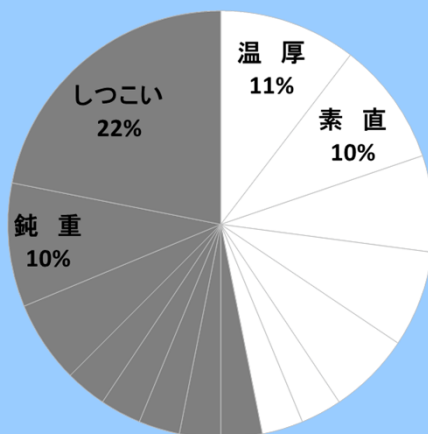
同胞
非PWS

PWS

同情深い
10%

わがまま
8%

同胞から見たPWSの性格 (N=8)



凡 例

□ 良い性格

■ 悪い性格

明 朗	無 口	温 厚	社 交 的	淡 泊	慎 重	粘り強い	機 敏
陰 気	多 弁	過 激	孤 立 的	しつこい	軽 率	飽きっぽい	鈍 重
のんき	素 直	几帳面	果 断	理 的 的	礼 節	同情深い	公 正
神経質	わがまま	だらしない	優 柔	感 情 的	粗 暴	冷 淡	不公正

図2 同胞と親のPWSに対する評価

親から見た同胞の性格 (N=13) 及びPWSの性格 (N=11) と、同胞 (18歳以上) から見たPWSの性格 (N=8) を、一般的に長所、短所として用いる各16個の性格 (右下) から複数選択としたところ、親はPWSを悪い性格と認識する一方 (右上、赤矢印)、同胞を良い性格と認識し (左上、青矢印)、同胞自身はPWSを親ほど悪い性格とは認識していなかった (中央下、紫矢印)。

「同胞に悪影響を及ぼす」説は否定！ ～うれしい結果～

悪影響どころか、同胞はPWSの特異性を理解し親の療育に協力してくれていました。だからこそ、同胞に対して、「PWSの不適応行動」による鬱積した苛立ちや葛藤への理解と心理的サポートが、特に必要になってくると考えられます。

援助のポイントは「しつこさの理解」 かもしれません

親、同胞共に最も多く指摘されたPWS患児の性格が、「しつこい」であることから、「しつこいと感じられるPWSの言動をどのように捉えて対処するか」が、援助のポイントになるのではないかと考えられました。今後、天使病院では、臨床心理士の協力とともに、同胞を含めたPWSの支援を実施していきたいと考えています。