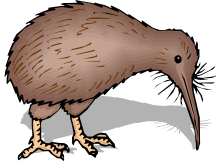


# IPWSO 国際会議

## ニュージーランド

2004. 4. 10～



### 《参加国数》 29 カ国

ニュージーランド 62 オーストラリア 41 アメリカ 24 スウェーデン 14 日本 10 イタリア 9  
英国 9 台湾 8

アルゼンチン、オーストリア、ベルギー、カナダ、中国、デンマーク、フィンランド、  
ドイツ、イスラエル、マレーシア、オランダ、ノルウェー、ルーマニア、スロベニア、  
南アフリカ、カタール国、スイス、オランダ、ジンバブエ（各1）

### 《参加人数》 合計 309 名

子ども（大人もいました） 56

科学者 85

親 168

### 《参加費》

#### ・ 子どもプログラム

（3日間で 140 ドル・約 1 万円。各種入場料とティータイム 5 回・ランチ 3 回・ディナー  
2 回を含む。ティータイムには必ずサンドイッチやケーキ・ビスケット・アイスクリー  
ム・果物なども付く。子どもたちのものはカロリーを控えてあったようです。）

#### ・ 大人

（3日間で 375 ドル・約 28,000 円。会議・ティータイム 5 回・ランチ 3 回・ディナー 2 回  
を含む）

### 《受付》

- ・ 大人は首から下げる名札、子どもは安全ピンでつける名札をもらう。（両方ともすでに名  
前が入っていた）
- ・ 大人も子どもも IPWSO のプリントされた布の袋（名札付き）をもらう。中にはレポート用  
紙・IPWSO の文字入りボールペン・クライストチャーチの観光案内が入っていて、大人の

方にはそれに加えて会議の資料（A4 サイズ 115 ページ）と会計報告書（個人）が入っていました。

#### 《DVD 販売》

会議の様子や子どもプログラムの様子を DVD に収め、後日郵送してくれるシステムがありました。

1 枚 1,000 円程度（郵送料込み）。私は子どもプログラムを申し込みました。

#### 《子ども用プログラム》

- ・ 子ども 5 人（2 人 PWS+兄弟 3 人）に担当 1 人+通訳 1 人。
- ・ 2 階建てバス使用。
- ・ 南極体験・動物園・市内路面電車で観光・散歩・プール。

#### 《ディナーについて》

一日目のディナー時は大人と子どもで別々に。

二日目はマオリのダンスを見ながら親子一緒。

#### 《日本からの参加者》

- ・ 医者  
齊藤先生（北海道）原田先生（大阪）永井先生（埼玉）長谷川先生（静岡）
- ・ 家族  
3 組

#### 《会議》

※注意：通訳による聞き取りをメモしたものであり、実際には異なっているかもしれないことをご了承ください。なお、英文による資料（A4・115 ページ）があります。

科学者（医者）の会議と一般の会議に分かれていました。保護者は一般の会議に参加。

一日目

- ・ 午前中は自己紹介の時間。  
アルファベット順に並び近くの人と自己紹介。子どもの年齢順に並び近くの人と自己紹介。  
国のアルファベット順に並び自己紹介。
- ・ この時に、ベルギーの成人男性の親と話をする。ベルギーのPWSは50人程度であり、東京の人数と同じくらい。息子が通っている学校には3人いることを話すと驚かれる。その息子さんはPWSであるということに対し、抵抗があるようで本人は参加していなかった。一人暮らしをしていて、料理もしている。料理をするにあたっては良いメニューなどを選んで作っている。
- ・ 台湾の7歳の女の子の親と話す。成長ホルモン投与していることそうでない子どもの体型の違いが明らかだという写真を見せてもらった。

## 午後



- ・ Medical and social resources.
- ・ 長所を生かす
- ・ 精神的・社会的サポートの必要
- ・ 子どもの食べ物について
- ・ Health and welling
- ・ 家族の中で言うことをきかない 固執
- ・ 「〇〇しなければならない」ということはあまり言わない。
- ・ 悪いところばかりみないでいいところを見よう。
- ・ 違う方法・違う見方
- ・ あきらめないうでオプションを探す
- ・ 本当にちゃんと参加できているかどうか？  
コミュニティー・両親・専門家との協力ができているかどうか？  
チェックする必要がある。
- ・ 子どもたちは違う風に理解するかもしれない。
- ・ どんな子どもでもできるのだ。

## ●概要

- ・ 人によって特長が違う

欠失型 70% (発音がはっきりしないことが多い)

ダイソミー型 15 から 25%

刷り込み異常 5% (遺伝性なし)

● 9 日の科学者の会議の報告

- ・ グレリンと食欲との関係
- ・ レプチン ジーン説 視床下部 精神障害 脳のスキャン
- ・ 教育 食事制限の倫理的な問題 性ホルモンとの関係や治療
- ・ 死因について

成長ホルモンでの死亡例あり 原因ははっきりしない 男の方が寿命が短い 心臓呼吸の問題 (成長ホルモンで改善報告) 水中毒 (子どものときは水分を摂らないことが多いが大人になってから逆に水分の摂りすぎで死亡例あり)



- ・ 成長ホルモンの欠如はほとんどある。
- ・ 死亡例 9
- ・ 年齢が若い時に投与した方が効果が高い。
- ・ 筋力が UP。脂肪が減る。最初の 1 年が効果大。
- ・ 睡眠のチェック。量の管理が必要。
- ・ 期間をあけることも考えられる。

二日目



- ・ 男性ホルモン 女性ホルモン 研究段階

● グレリン (食欲を高める物質) とレプチン (食欲を抑える物質)

- ・ 血液中のたんぱく質
- ・ マウス実験

レプチンのない突然変異の太ったねずみにレプチンを投与したら食事の量が減った。  
レプチンのない人にも同じ効果があった。

だが、PWS の場合にはレプチンは正常値であるので、レプチンを投与しても関係ない。

- ・ レプチンは視床下部でコントロールされている。正常に出ている、受け取る方に問題があれば正常に働かない状態になる。PWSはこの状態であると考えられる。この状態はPWS以外でも存在する。
- ・ 食欲を抑えるメカニズムについて
- ・ グレリンが食欲を高める（食後は少なくなるはず）
- ・ グレリンを投与すると食欲が増加。成長ホルモンも増加する。
- ・ 空腹時のグレリンの値は他の肥満の人よりPWSは高い値。
- ・ Somatostatinを投与するとグレリンは低くなるが食欲は変わらなかった。
- ・ グレリンを低くする研究をする必要があるが、PWSには無効かもしれない。
- ・ 問題は視床下部の反応。

●

- ・ 60歳以上のPWS

精神障害、絶望感

- ・ 70歳以上の〃

動きが悪く、心臓、糖尿

- ・ IQが高い人は30代で生命の危機があった
- ・ 精神障害になると骨・心臓の動きが悪くなる
- ・ 家族と過ごすことが大事
- ・ 骨のためにも運動の必要がある
- ・ 20歳代から年をとって見える（成長ホルモンの不足により早く年をとる）
- ・ 体温調整が悪いので適した服装がわからない
- ・ 体内の水分不足気味なので薬の量に注意。体重で決めてはいけない。
- ・ 小さい時からの記録が大事
- ・ 歯・目のチェックが必要

●行動（ベルギー、調査数が少ない）

- ・ 外交的と内向的なタイプに分かれる
- ・ 自意識・従順かどうか・感情の安定などで調査。UPDは普通の人に近い。欠失は低い。
- ・ 両親が同じ意見だと納得しやすい。

●対応の仕方

- ・ PWSの子どもをきちんと理解していないと対応できない。

- ・ 問題の記録・チェック・観察などが大切
- ・ 精神の問題なのか肉体の問題なのかを見極める
- ・ 精神障害は28歳以降UPD多くなる（全体的にも多くなるが）
- ・ 治療法
- ・ 幻覚・気分を害する
- ・ 最悪のことを考えておく 意識する
- ・ 記録が大事



- ・ スキンピッキング 60%から75%にある
- ・ スキンピッキングは突然始まり、なかなか治らない
- ・ 決まったことをやりたがる
- ・ 繰り返して言う
- ・ 自称は他の障害と比べ強くはない
- ・ これらは自閉症と似ているところもある



- ・ 視床下部 痛み、食欲などのコントロールが欠如している
- ・ 自閉症との共通 こだわり・言葉の使い方など
- ・ 一見わかっているように見えてもわかっていないことが多い。
- ・ 情報を受け取るのが下手である。
- ・ 理解できないことがかんしゃくの原因になる
- ・ 頑固であり、柔軟性にかける
- ・ 経験から学べない
- ・ 感情表現がへた。
- ・ 表情が乏しい。

●ダイエツトについて

- ・ アメリカ人の50%がなんらかのダイエツトをしている。（年々平均体重が増加している。原因は電化製品の発達により、使用エネルギーが減ったことなど）
- ・ 最近人気の高たんぱくダイエツトについて（PWSにはどうか）  
体内のたんぱく質が破壊される。脱水状態になるのでおしっこが臭くなる。
- ・ 色々なダイエツトには科学的根拠が示されていない。
- ・ 炭水化物を少なくするダイエツトは継続が困難。

- ・ 色々なダイエットは結局、全体のカロリーが低くなるから痩せるだけ。
- ・ 脂肪をなくすダイエットはない。
- ・ 1週間で1キロ減らすとか1種類のものしか食べないダイエットは特に危険。

●学校に参加できるようにするために

- ・ まわりの工夫、PWSの行動の理解が必要
- ・ 一人一人違う
- ・ 行動を真似するので良いモデルを示すことが必要
- ・ PWSの病名を出して説明するよりも特長が何かを考えてもらい、リストを作成するなどして知ってもらう。

●NZのスクールカウンセラーの話

- ・ PWSの専門家ではない
- ・ 数人の子どもをみた。本人のコメントを聞いた。
- ・ 感情の起伏が激しい。
- ・ 長期記憶は良いが、短期記憶が苦手。
- ・ 正義感が強い。
- ・ 不公平感。（特に食べ物の量）  
子どもが給食室の食べ物を盗んだ子どもに理由を聞いたところ「給食の量が他人より少ないと思った」と答えた。
- ・ 楽しみな気持ちと不安な気持ちが混同。
- ・ 怒り

●教育について（幼稚園の先生の話）

- ・ 0歳から5歳の間にはコミュニケーションを身につける
- ・ 同じことを繰り返すことで覚えていく
- ・ 別なヒントを加えることで情報が入りやすくする  
例として  
食事の時間が来ると決まった音楽を流す  
音楽が流れないのに食事をしてはいけないというふうに応用できる。
- ・ 口が狭い→発音が良くない

- ・ 月に1回のST（言語指導）では意味がないので、親や教師に情報を伝えることが大事。  
きれいに発音できるまで待つ。  
例として 「聞こえなかったからもう一度言って」など。かんしゃくをおこすかもしれないがそれでもいい。そのためには自分に余裕があるときにやる。
- ・ いろんなことを経験させる。（恐怖心を取り除くために役立つ）
- ・ スケジュールはデジカメやパソコンなどをうまく使って映像で順番を説明する。  
（映像だけよりも音楽を加えたりするとより効果的）
- ・ 仕事について  
他の人と一緒に働きたいという気持ちを大切にする。  
器用なので指を使う仕事に向いている。（編み物のサンプル作成など）  
仕事の全体が見えるほうがいい。

#### ●アメリカの危機管理センターの話

- ・ 計画・契約・作成の必要
- ・ Zero tolerance（暴力や麻薬を一切認めない）が5年前にできた。  
それによってPWSの行動も問題視されることになり、頑固・暴力の問題で学校から追放された例がある。
- ・ 学校と親との契約を結ぶ  
例として カロリーの低い食事 食べ物が見えないようにしておく 食べ物が入っているところには鍵をかけておく 同じ順番で行動することを好むので変更する時は本人に伝えることなど
- ・ 家庭でも  
スケジュールや規則を作る  
いいことをしたときは表にマルをつけるなどをして評価する  
悪いことや危険なことをしたときは（お小遣いを減らすなど）罰則をあたえるが、その際、落ち着いた声で感情的にならずに事務的に説明する 強調しすぎないことも必要  
親・学校間などのコミュニケーションをよくすること
- ・ 言語的な困難 筋肉の問題
- ・ 読み書きが可能
- ・ 家庭での虐待による家出もある



3日目

●親たちの発表

6カ国 EU に要請を出しているが、返事待ちである。ということであった。

その後、ビデオや映像を紹介しながら何人かの明るい報告があった。

- ・ 男性  
21歳の時にうつ病になったが、粘土による作品で彼の心の状態を表に出せるようになり、さまざま作品を作っている。
- ・ 33歳男性  
14歳で診断され、イギリスの学校へ行った。現在は両親はイギリスで本人はスウェーデンで生活している。
- ・ 21歳女性  
都会より田舎の方が手に入る食べ物も健康的
- ・ 21歳女性  
南アフリカ 身体障害の子どもと一緒に教育を受けた  
病気の子どものボランティアもしている 大学の図書館に勤めている。仕事の成功はジョブコーチや職業適性訓練、スケジュールの工夫がうまくいったようである。ジョブコーチはPWSを知っていることや親とのコミュニケーションが大事である。
- ・ 10歳女の子  
ドイツ・モルドバ・ロマニア3カ国共同の活動についての話。パンフの翻訳・印刷・配布を行い、2003年11月に初会議を持った。ドイツはモルドバやロマニアを支援する必要があると思う。
- ・ 25歳女性（イギリス）  
親の会の報告。職員が2人。ニュースレターの発行・茶話会・ランチ・専門家の講演会などを実施。望んでいることは「話を聞いてもらいたい」「家族のためになること」「地域の情報が欲しい」「励まして欲しい」「失敗や問題について話したい」など。だが参加はしたいが自分がやるのはイヤだという人が多い。
- ・ 35歳男性（アメリカ）  
もらったものに感謝する気持ちが大事。PWSは努力すればできるのだという態度が必

要。〇〇ができない、という否定的な情報が多いが、それをどう役に立つ（前向きに）生かすことができるかを考えた方がいい。

《総会》

- ・ 規約の改正部分についての検討が行われた。手を挙げて積極的に発言する人が多く、男性よりも女性が積極的で日本との違いを感じた。
- ・ 今年度の役員の発表があった。
- ・ 役員の負担が大きく、ボランティア精神によって行われているが、きちんとした報酬で人を雇うことも検討する必要がある
- ・ インターネットで意見や情報を交換することも取り入れていく必要がある
- ・ 顔をあわせて話す機会も重要である
- ・ 次回はドイツの都市（長谷川先生が3年間留学していたことがある）

《本人から》

子どもたちが登場し、4名からそれぞれのことを報告

- ・ 14歳女性（話がじょうずだった）  
特殊教育を受けている。私の嫌だと思うのは①まわりの人の態度や言葉②自分ができないこと③先生が私の言いたいことをわかってくれない
- ・ 35歳男性  
1人暮らしをしている
- ・ 25歳女性  
自立したい

\*\*\*\*\* 個人的な感想など \*\*\*\*\*

ニュージーランドで行なわれた会議に私は息子と二人で参加しました。29カ国の方が同じ目的を持って集まっているということ、そしてPWSのために多くの科学者（医者）も集まっていたということとは貴重でありがたいことだと思いました。

私はこの貴重な会議に参加する機会を得られたことをとてもありがたく思い、また3年ごとにあるこの国際会議へは日本からもぜひ毎回参加し、日本のPWSの家族や皆さんに報告することができると思います。

息子にとっては初めての海外旅行でした。行きの飛行機は乗換えが2回もあり合計16時間あまりかかりましたが、夜だったためと3つの座席を使って横になれたために良く眠れたようです。そして、食事が楽しみだったので飛行機は大好きになったようです。

「時差」に興味を持ち、しょっちゅう「今日本は〇〇時」と計算していました。一番に使えるようになった英語は「ジャパン」でした。はじめは「バチャン」となりましたが、最後にはすらすらと出るようになりました。

会議終了後はふたりだけで飛行機でクイーンズタウンに行き、ゴンドラに乗ったり、リュージュ・水中水族館・ジェットボードを楽しみ、ルートバーントレッキングもオーストラリアの一家と一緒にガイド付で堪能できました。

ミルフォードサウンドに行く予定の日はいにく雨で飛行機が飛ぶことができずに中止、翌日も天候がいまひとつで、結局行くことはできませんでしたが、そのかわりにワナカに行き、マウンテンバイクで湖の周りを走ることができました。

息子は他人に聞き取れるような言葉を話せないのに他人に話しかけるので、日本だと、「何？この子。障害児？」ってことになってしまうのにむこうだと言葉が通じなくても「？どこの国の子？」っていうだけなので私は日本にいる時よりも気が楽でした。

また私は英会話がほとんどできず、この旅行では「相手の言っていることがわからない」「自分の言いたいことが言えない」という息子の心情を身をもって理解することになりました。

そして、何より、本当は自分が行きたかったのにあきらめて、私たちを快く送り出してくれた夫と一緒に留守番をしてくれた長男とこういう貴重な経験をすることになった息子本人に感謝します。