

# Prader-Willi 症候群の肥満・盗食に対する 心理社会的介入に関する考察

加藤 美朗

## はじめに

本研究の目的は、染色体異常を併せもつ先天性症候群である Prader-Willi 症候群（Prader-Willi Syndrome；以下 PWS）の中核的問題である肥満および盗み食べ（盗食）に関連するデータ収集および検討と、肥満治療や盗み食べに効果をあげてきた心理社会的介入に関する検討を行うことをとおして、今後のさらなる効果的な支援のありかたについて考察することであった。PWS の特徴および過食に関する先行研究の検討を行うとともに、保護者へのアンケート調査をおして、PWS の人たちの肥満および盗み食べの現状、および保護者の予防や対応に関する傾向について年代別に検討した。次に、これまでに実施されてきた PWS の肥満治療および盗み食べに対する心理社会的介入の先行研究の検討を行った。

## Prader-Willi 症候群について

PWS は、染色体異常を病因とする先天性の症候群で、発症率はおよそ 10,000 人から 15,000 人に 1 人の割合であると推定されている。15 番染色体長腕に存在する父性発生遺伝子の発現欠如を病因とする欠失型が約 70% を占め、母親性ダイソミーである UPD（Uniparental Disomy）型が約 28% を占める。以上が 2 大サブタイプであり、残り約 2% はその他の刷り込み異常等

が原因であるとされる (藤枝, 2002)。また, 欠失型では, タイプ I とタイプ II とに識別されている (Butler, Bittel, Kibiryeve, Talebizadeh, & Thompson, 2004)。それぞれの発達段階で多彩な身体的症状を現わすとともに, 満腹, 空腹の感覚コントロールをつかさどる視床下部の機能不全に起因する過食と肥満リスクといった食行動に関連する問題を, 中核的な問題として一生抱える (Kundert, 2008)。このため, 過度の肥満や糖尿病, 睡眠時無呼吸発作, 循環器系疾患等の合併症や二次障害のリスクが高く, 早期死亡率のリスクも高いことが明らかになっている (Einfeld, Kavanagh, Smith, Evans, Tonge, & Taffe, 2006)。

身体的特徴として, 独特の顔貌, 性腺機能低下, 小さな手足, 低身長, 低色素沈着, 筋力低緊張およびそれに基づく乳幼児期の吸引反射困難等が挙げられる (藤枝, 2002)。このため, 自力摂食が年齢平均的に可能なレベルの筋力がつく 1 歳台後半までの期間は, 栄養摂取が子育ての最大の課題となるが, それ以降は, 一転して肥満予防や栄養管理がもっとも重要な課題となることが指摘されている (成富, 2002)。これ以降は, 視床下部の障害に起因するとされる飽くなき食への欲求が一生にわたって継続するとされる。高木・法橋 (2006) によれば, 盗み食べが 12 歳以上 18 歳以下で 71.4% に認められた。また, PWS のほとんどが中度から軽度の知的障害を併せもつ (Butler, Hanchett, & Thompson, 2006) ことから, 本人による過食や体重維持のマネジメントは期待できない (伊藤, 2002)。したがって, PWS の子どもをもつ保護者の, 過食や合併症に対する予防負担が不断なく続くことが考えられるとともに, 包括的な支援の確立が不可欠であるとされてきた (長谷川, 1992)。

また, 身体面や食行動に関わる問題だけではなく, ささまざまな不適応行動が成長にともなって顕著となる。不適応行動の出現は多岐にわたり, 過食, 飽くことのない食べ物探索, 反復的行動や発言, 自傷行為, かんしゃく, 日中の過剰傾眠, 低レベルの身体活動, 虚言, 盗み, 不服従や反抗といった問題が共通してみられる (Dykens & Cassidy, 1996; Dykens & Shah, 2003)。

過食, 反復行動, スキンピッキングといった不適応行動は 3 歳になる頃か

ら現れ、成長にもなって他のさまざまな不適応行動が現れる。思春期以降顕著となる子育ての難しさとともに、過食や不適応行動のピークは20歳代であるとの見解もあるなど (Dykens, 2004 ; Dykens, Hodapp, Walsh, & Nash, 1992), 問題の発現は長期にわたる。保護者は、日常的な食事管理や盗み食べの監視、不適応行動に対する家庭内外での対応を常に迫られているような状況に置かれている。本人の絶えることのない食欲は、しばしば盗み食べや万引き等の非社会的行動へと発展する。

発達相談等での逸話的エピソードとしても、盗み食べや不適応行動についてはさまざまなケースや問題がみられる。家庭内で冷蔵庫内や食糧庫の食べ物をこっそり食べる頻繁な盗み食べや、買い食いをするために家族のお金を無断で持ち出すことも稀ではない。また、長期にわたってコンビニ等での万引きが発覚したケースや、無銭飲食の一時的常習、高価な品物を盗んで金券ショップで現金に交換して買い食いをするなど多岐にわたる。また、徘徊をとまなうケースもしばしばみられ、保護者は近隣への気遣いや、通報的な連絡に怯えながら暮らすことも希ではない。

以上のように、PWSは一生涯にわたってさまざまな支援を必要とする症候群である。近年、成長ホルモン治療や早期からの体重マネジメントなどの、おもに身体面に関する医療面や過食および肥満対策についての改善がみられてきた。身長伸長および基礎代謝改善のための筋力上昇を目的とした成長ホルモン治療が治療のスタンダードとされ、わが国でも2002年に保健適用が認可された。それとともにカロリー摂取制限を基本とした栄養指導が保護者をとおして行われるようになり、14歳以下では、身長1cmあたり10kcalが一日の摂取カロリーの目安とされている (伊藤, 2002)。しかし、10代に顕著となるとされる過食および盗み食べを含むさまざまな問題行動に関する行動マネジメントの実践や効果に関する研究は非常に稀であるとされる (Whitman & Jackson, 2006)。

PWSの子どもの母親のQOLは、盗み食べや食事療法の負担から他の障害児の母親よりも低い傾向にあり (高橋・法橋, 2006), 盗み食べの顕著となる

10代のPWS児の母親は子どもから目が離せないなど子育ての負担が高い(長谷川, 1992)。以上のようなことから、本人によるコントロールが困難な絶え間ない食に関する欲求と、それに対する保護者から与えられる規制や管理との葛藤が長期間に渡って存在し、子育て途上において親子関係の悪化が生じる可能性が高い。また、保護者は、我が子の自律性尊重と、健康維持や二次障害予防のために規制を与え続けざるを得ないこととの葛藤に苦しむことも稀ではない(Van Hooren, Widdershoven, van den Borne, & Curfs, 2002)。したがって、PWSの問題に対応する上では、家族支援が非常に重要(Dykens & Shah, 2003)であり、保護者に対する多種の専門家による継続的支援が不可欠である(Wigren & Hansen, 2003)ことが指摘されている。また、ネガティブで予測しがたい予後を抱えるPWSの保護者の障害受容は容易ではなく、心理臨床スタッフによる障害受容や子育てに関する保護者への支援が重要とされる(長谷川, 1992)。

### 過食の特徴

このようなPWSの過食の背景および行動パターンや食べ物の好みの傾向についてこれまでの先行研究をみることにする。PWSの過食に関連する食行動の特徴として、Dimitropoulosら(Dimitropoulos, Feurer, Roof, Stone, Butler, Sutcliffe, & Thompson, 2000)によれば、食べ物の欲求活動が高く、食べ物への激しい没頭や満腹感覚の欠如、絶え間のない食べ物探索活動などがもっとも特徴的であるとされる。

Hollandら(Holland, Treasure, Coskeran, & Dallow, 1995)によれば、過食行動は視床下部の障害が病理学的原因であり、満腹感覚および食後の空腹感の減少を正常に導くフィードバック・メカニズムの機能不全にあるとしている。食べ物盗みやごみ箱の残飯あさり、未調理の食材や冷凍食品の盗み食べなど不適切な食行動がしばしばみられるとしている。すなわち、空腹感に関連する障害というよりも満腹反応の障害が想定されている。彼らによれば、彼らが

行った食行動の実験に先立つ家庭でのアセスメントを行ったところ、PWS 群 13 名中 8 名に厳しい制限を毎日与える必要があり、9 名が常に監視が必要であった。続く実験室内でのベースラインとして、食べ物へのフリーアクセスを観察したところ、平均体重の統制群が平均 369 カロリーの食べ物を食べたのに対して、PWS 群は 1292 カロリーに及ぶ過度の量の食べ物を食べた。実験セッションの結果からは、満腹反応が統制群に比べて非常に多量な量を食べたあとにしか遅れて起こらなかったとともに、そのように目一杯食べたあとでもすぐに空腹感を覚えることが明らかとなった。Young ら (Young, Zarccone, Holsen, Anderson, Hall, Richman, Butler, & Thompson, 2006) によれば知的障害群に比べて食べ物探索時間が有意に長く監視のないところでこっそり食べる傾向が高く、約 3 倍を食べることが明らかとなった。Glover ら (Glover, Maltzman, & Williams, 1996) によれば、知的障害群が量よりも好物を優先して選択する傾向があるのに比べて、自分自身の食べ物の嗜好よりも量を優先する傾向がある。Joseph ら (Joseph, Egli, Koppekin, & Thompson, 2002) も、PWS は食べ物の好みよりも量を選択する傾向にあり、量の多少と多量の方を選んだ場合には食事が遅れる選択肢を用意して示した結果、PWS 群は量のほうを優先させた。また、砂糖などの甘い食べ物への好みや (Hinton, Holland, Gellatly, Soni, & Owen, 2006)、炭水化物などの高カロリーな食べ物への嗜好の存在が (Dimitropoulos & Shults, 2008) 示されている。

以上のように、PWS の過食は、神経学的な障害に起因するものであるので、彼らの過食を本人の意思や性格のせいなどにするのではなく、何らかの管理下に置かれていないような状況では、必ずや以上に述べたような食行動パターンが発現すること、およびそのことに保護者や支援者が絶えず気を配らなければならないということを十分に理解するとともに、甘いものや高カロリーの食べ物の好みや欲求を考慮した、より効果的な支援方法の確立が必要となる。

## 肥満や盗み食べに関する調査

PWS の人たちの中核症状であるとされる肥満や盗み食べの有無等の情報、および保護者の盗み食べ予防や発覚時の対応に関する情報を収集し、検討を加えることをとおして、より効果的な心理社会的支援の確立における基礎的資料とするために、PWS の保護者を対象とした自記式のアンケート調査を実施した。

### 1. 調査対象および実施方法

PWS 親の会である「竹の子の会」4支部（関東、東東海、近畿、中国瀬戸内）および日本 PWS 協会主催の講演会時に本調査の趣旨および個人情報などデータの取り扱いに関する説明を行ったうえで配布し、回収は郵送とした。223 名に配布した結果、107 名分が回収でき、回収率は 47.9% であった。

### 2. アンケート内容

PWS 患者の特徴に関する情報として、年齢、性別、療育手帳の有無、肥満度を示す指標であるボディマス指数（Body Mass Index：以下、BMI）算出のための身長・体重、GH（成長ホルモン）治療経験の有無、盗食の有無とその頻度、盗食に対する保護者の予防策、盗食に対する保護者の対応について、自記式の質問紙を用いて情報を得た。

### 3. 結果と考察

回答者の子どもの属性を Table 1 に示す。

**Table 1** 参加者の子どもの属性 (n=105)

	3歳未満	3歳以上10歳未満	10歳以上15歳未満	15歳以上20歳未満	20歳以上
n (男：女)	14(12:2)	27(10:17)	22(13:9)	14(7:7)	28(11:17)
療育手帳	6名	26名	21名	13名	27名
肥満者率	0%	0%	22.7%	58.3%	82.1%
低体重者率	85.7%	96.3%	18.2%	21.4%	0%
GH 治療率	14.3%	85.2%	86.4%	42.9%	35.7%
盗食有り率	0%	37%	86.4%	85.7%	78.6%

肥満者は BMI 値が 25 kg/m<sup>2</sup> 以上、低体重者は 18.5 kg/m<sup>2</sup> 未満

回答者 107 名のうち、BMI を算出するためのデータである身長および体重が未記入であった 2 件を除く 105 件を検討の対象とした。年代別区分は、過食や盗み食べのまだみられない 3 歳未満、過食の始まる 3 歳から過食および不適応行動が顕著となり始めるとされる 10 歳未満、これらの行動がもっとも顕著となり始める 10 歳代を、肥満の顕著となり始める 15 歳を境として区切ることで 2 期に分けた。残りを 20 歳代（30 歳代を含み、36 歳が最高齢であった）として区分した。また、肥満者および低体重者の基準は、日本肥満学会の「肥満症治療ガイドライン 2006」を参考に BMI 値  $25 \text{ kg/m}^2$  以上を肥満と、 $18.5 \text{ kg/m}^2$  未満を低体重とした。

知的障害者手帳に関しては 3 歳以上は各群でそれぞれ 1 名を除いて取得していた。3 歳未満に関しては半数以下であるが、0 歳代が 4 名、1 歳代が 5 名含まれており、診断からの期間が短いことが理由ではないかと考えられる。

次に、各年代群の身長と体重および BMI 値の平均と標準偏差を Table 2 に示す。

**Table 2** 年代別の子どもの身長、体重、BMI 値の平均値（標準偏差）

	0 歳以上 3 歳未満 (n = 14)	3 歳以上 10 歳未満 (n = 27)	10 歳以上 15 歳未満 (n = 22)	15 歳以上 20 歳未満 (n = 14)	20 歳以上 (n = 28)
身長 (cm)	70.43 (7.47)	109.33 (12.53)	141.08 ( 8.37)	151.92 ( 6.38)	151.11 ( 8.88)
体重 (kg)	7.64 (2.41)	18.85 ( 5.61)	42.67 (10.33)	59.58 (25.17)	77.68 (23.38)
BMI 値 ( $\text{kg/m}^2$ )	15.19 (2.78)	15.38 ( 1.74)	21.28 ( 3.82)	24.68 ( 8.66)	34.12 (10.38)

今回は男女差の検討は行っていないが、全体として 15 歳以上で平均 151 cm といった PWS の低身長の特徴が現れているとともに、ほぼ同様の平均身長でありながら 20 歳以上の平均 BMI 値の高さから、この年代での肥満者率の高さが顕著にみられる。

各年代別の肥満と盗み食べ（盗食）の有無との関係について Figure 1 に示す。

20 歳以上では盗み食べが 78.6% で、10 歳代では、15 歳未満が 86.3%、15

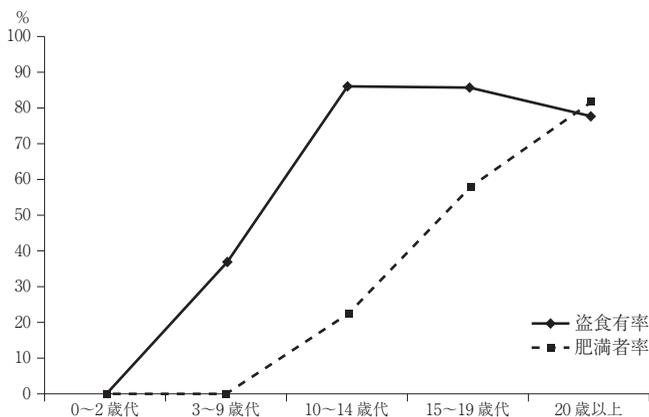


Figure 1 PWS の年代別肥満者率および盗食率

歳以上が 85.7% という結果で、10 歳以降の約 8 割にみられたのに対して、3 歳以上 10 歳未満では 37.0%，3 歳未満ではみられなかった。肥満に関しては、20 歳以上では 82.1% で、10 歳代で 28.9% であるのに対して、それ以下ではみられなかった。10 歳代についてさらに検討を加えたところ、後半の 15 歳以上では、58.3% を示しており、10 歳代で盗み食べが顕著となり始めるとともに、10 歳代半ばから肥満リスクが高くなり始める傾向が明らかとなった。加齢ともなって盗み食べが増加するに従って、後追いつるかたちで肥満率が上昇していくことが示唆された。このことは、子育て初期より開始される食事療法や体重管理が、10 代半ばまでは高い効果を示すが、それ以降で段階的に効果を失っていく傾向がみられるとともに、保護者の心理的負担が子どもの成長に伴って減じることはなく、負担がさらに高まる可能性を示唆していると考えられる。

盗み食べの頻度について 1 週間に数回以上行う群を頻繁群、それ未満の者をとって、年代別にグラフに表したものを Figure 2 に示す。

わずかではあるが、盗み食べの頻度が加齢ともなって高くなり、20 歳代でもっとも高くなることが示唆された。

さらに、低体重の指標である BMI 値 18.5 未満の割合について検討したと

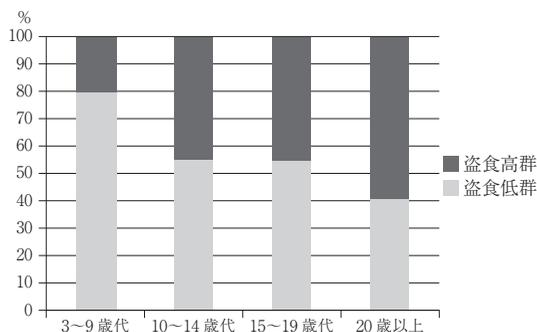


Figure 2 盗食高群と盗食低群の年代別比較

ころ、20歳以上ではみられず、10代で21.0%、3歳以上10歳未満で96.3%、3歳未満で85.7%にみられた。また、10代の低体重の子ども全員が盗み食べを行っていた。2歳前後から過食傾向が始まるとされるPWSの子どもたちが、10代前半までは適正体重よりも低く維持しているのにもかかわらず、その後盗み食べの発現とともに肥満へ向かう要因および予防や対応について、今後さらに検討していく必要があることが示唆された。

また、保護者の盗み食べの予防および対応の傾向の検討を行った。予防策は、「冷蔵庫に鍵をかけて食料を自由に取らせないようにする」などの対応を行っている者を「厳格群」、 「見える場所に食料を置かない」などの対応を行っている者を「工夫群」、 「食べたい時には断るなどのルールを設定するが規制はしない」などの対応を行っている者を「寛容群」の3群に分けた。対応に関しては、「盗食した場合には食事の回数を減らす」などの対応を行っている者を「厳格群」、 「注意や説得を与える」などの対応を行っている者を「叱責群」、 「叱らずに見守る」などの対応を行っている者を「寛容群」の3群に分けた。子ども年代別にグラフにしたものをTable 3に示す。

親の会や日本PWS協会などによる子育てに関する情報の普及もあってか、予防については工夫をしたり厳格な環境調整をしているケースが比較的多いように思われる。対応については全体的に叱責群がもっとも多かったが、とくに15歳代で顕著であった。加齢による増加傾向を考えると、保護者のみによる

**Table 3** 子どもの年代別の盗み食べに対する保護者の予防および対応の傾向(件数)

	盗み食べの予防			盗み食べへの対応		
	寛容群	工夫群	厳格群	寛容群	工夫群	厳格群
20 歳以上	5	12	5	8	10	3
15 歳以上 20 歳未満	5	6	0	2	12	1
10 歳以上 15 歳未満	3	13	5	4	9	5
3 歳以上 10 歳未満	2	13	2	4	6	1
0 歳以上 3 歳未満	1	0	0	0	0	0

対応には限界があると考えられる。しかし、比較的発症数が少なく、地域社会においては孤立しがちな状況もあり、心理社会的介入の知見に基づく支援の実施拡大が望まれるところであると考えられる。

### PWS の盗み食べおよび肥満治療に対する心理社会的介入

Holcom ら (Holcom, Pufpaff, & McIntosh, 2009) は、PWS やダウン症の子どもの体重マネジメント介入の推奨技法として、①食事のプランニングや適切な食材購入、調理場面での適切な行動の提示、声に出して適切な食べ物を選択するモデルを示すなどのモデリング、②適切なガイダンスやプロンプトおよびポジティブなフィードバックの継続的使用、および「友達食べ物」と「敵食べ物」のリストを協働で作成し、リマインダーとして教室などに掲示するなどの視覚的支援、③特定の場所が食行動にのみ結びつかないような刺激性制御④明確で具体的な達成しやすいゴール設定とスモールステップによるエクササイズ強化⑤家庭や社会環境での活用による般化促進の計画といった行動療法の緒技法 5 点を挙げて解説している。Ho と Dimitropoulos (Ho, & Dimitropoulos, 2010) は、PWS の治療のスタンダードである成長ホルモン治療は万能ではなく、過食や不適応行動の対応には、行動療法に基づくストラテジーの併用がもっとも効果的であろうとしており、とくに機能的アセスメントに基づく介入が有効であろうとしている。また、実際の介入例が少ないため、今後の実施および効果の実証性の検討が待たれるとも述べている。

Altman ら (Altman, Bondy, & Hirsh, 1978) は、セルフモニタリングと分化強化やトークンを使用したオペラント強化法によってカロリー摂取量の減少と体重減少およびエクササイズの持続を強化することによって、2名のPWSの女性の肥満治療に成功した。盗み食べもセルフモニタリングと発覚時に即時叱責が加えられることで減少した。強化子には家族とのレジャーや治療者による家庭訪問の時間延長が用いられた。終了後も電話連絡と家庭訪問の実施およびそのフェイディング手続きで体重減少が維持された。

Page ら (Page, Finny, Parrish, & Iwata, 1983) は、盗み食べをしていない時間に強化を与える他行動の分化強化およびその際にトークンを与える手続きで、2名のPWSの入院患者に介入を行った結果、頻繁であった盗み食べがほぼ消去された。また、保護者によるセッションの観察と退院後の家庭訪問によるスーパーバイズを行うことで、効果が維持された。

Maglieri ら (Maglieri, DeLeon, Rodriguez-Catter, & Sevin, 2000) は、病院内のみのセッションではあるが、禁止を表すシールが貼られた食べ物を食べない訓練を、練習セッションを行ったうえで、病院内で設定した場面で分化強化することによって、頻繁だった盗み食べ行動を減少させた。

中谷ら (中谷・中川・磯村・大隈, 2004) は、心不全等の身体合併症を発症し、かんしゃく、放火や徘徊などのさまざまな問題行動があるために、小児科での入院肥満治療が不可能であった13歳男子の精神科における入院治療に環境調整およびオペラント強化法を実施した。入院当初は不適応行動が頻発したため、個室施設を利用して刺激統制を行った後に入院4週目から治療を開始した。まず、食事と間食を自室で摂ることで盗食の機会の刺激統制を行うとともに、本人のスケジュール作成と日課の保障を行った。食事療法、運動療法と並行して、本人が強い嫌悪感を示していた肥満治療に対する動機づけを行うとともに、視覚刺激と低カロリー飴を強化子として使用して腹囲測定と体重測定のエオペラント強化を実施した。その結果、16kgの減量に成功し、身体合併症の著名な改善がみられた。母親に対して、家庭での低カロリー飴を使用した体重測定の指導が行われ、退院5年後にも退院時の体重がほぼ維持されていた。

また、肥満治療の動機づけとして、知的障害のある本人に理解可能な短い言葉のやりとりを、本人が好きな活動の前に合言葉的に楽しく繰り返す手続きが有効であった。

西田ら（西田・岡田・森・廣瀬・谷川・新生・森田・田中，2006）は行動療法および環境調整による2名の入院による肥満治療例を報告している。1名は20歳女性で入院時には身長144 cm で体重は103.5 kg であり，急性扁桃炎を併発し呼吸不全のために緊急入院した。入院前までは，朝昼晩の3食以外の隠れ食べ，盗み食べが顕著で，推定で1日に3～4,000 カロリーを摂取していた。入院後は「褒めるシステム」を導入し，徐々に食べる量や種類や回数を制限していき，たとえわずかでも決められた量を守れたら褒めることを続けた。見た目が多く見えるように一度の食事を小皿に分ける，具体的で達成可能な運動の目標を設定し，カロリーカウンターの使用で視覚的に消費カロリーが確認できることで，達成感が得られるようにした。30 kg の減量に成功したが，退院後も家族教育を行うことで効果が維持された。もう1名は褒めるシステムと，自己体重測定，運動目標量と実行量を「運動ノート」に記入するセルフモニタリングへの医療スタッフによるコメント記入によるフィードバックによる効果がみられた。学校の食事への働きかけおよび家族教育といった環境調整を行うことで退院後も体重減少がみられた。

以上のように，行動療法のさまざまな技法が，PWS の盗み食べや肥満治療に効果をあげてきている。セルフモニタリング，分化強化やトークンによるオペラント強化法，環境調整，視覚刺激の提示などの技法を本人や家族の状況に合わせて支援していくことが有効であることが示唆された。また，プレマックの法則に則った動機づけのタイミングなどを保護者向けのグループセッション等に組み入れていくのが効果的ではないかと考える。

## ま と め

本研究では，まず PWS の中核的症狀である過食の要因や食行動パターンお

よび食べ物の嗜好に関する先行研究の検討を行った。ここで得られた過食に関する情報を保護者や支援者に提供することで、PWSの過食に関する理解を広めていく必要が感じられた。

保護者アンケートの検討からは、盗み食べが10代から顕著となるとともに、15歳あたりから肥満が増え始め、20歳代以降でその傾向が顕著となるという、わが国のPWSの人たちの現状が明らかとなった。肥満の要因となる盗み食べに対する予防や対応と、保護者の方針や子どもの年代別での傾向については、今後も検討が必要である。今回の検討では、年代を比較的細かく区切ったこともあって各群のデータ数が少ないこともあり、統計処理は行わなかった。今後はデータおよび年齢区分を再検討することによって、成長ホルモン治療や盗み食べと保護者のアプローチとの関連についての検討が必要である。また、食行動以外のさまざまな不適応行動との関連についても検討していく必要がある。また、今回は肥満や食に関する情報のみを検討したが、食行動以外の不適応行動との関連および対応法についても検討していくことが必要である。

心理社会的介入に関する検討では、件数は多くはないが行動療法の有効性が示唆された。また、PWSには行動面で注意欠陥多動性障害(ADHD)症状の発現に関する検討が行われ、いくつかの行動に関する類似が指摘されている(Wigren & Hansen, 2005)。ADHDの心理社会的介入として、行動療法に基づくペアレント・トレーニングの効果が高いことが認められている(加藤, 2010)。PWSのペアレント・トレーニングの実施例および一定の効果もみられる(加藤・堤・小関・佐々木・原田, 2009)が、ターゲット行動を過食や盗み食べに絞ったものではないため、今後は以上のような食行動関連の検討に基づくプログラムの改良が必要であると考えられる。

今回の得られた盗み食べおよび肥満に関する結果から、すでに頻繁に起こっている盗み食べ、および肥満に関する支援の充実が緊急の課題であるとともに、このような予後に関する若い保護者への心理的支援も重要な課題である。また、10歳代の低体重に関する検討を小児科医や栄養学の専門家との連携で行っていくことが必要であろう。今後も本研究で得られた結果に基づき、実証

性のより高い PWS の子どもをもつ保護者に対する支援をめざしていきたい。

#### 引用文献

- Altman, K., Bondy, A., & Hirsh, G. (1978) Behavioral Treatment of Obesity in Patients with Prader-Willi Syndrome. *Journal of Behavioral Medicine*, 1 (4), 403-412
- Butler, M. G., Hanchett, J. M., & Thompson, T. (2006) Clinical findings and natural history of Prader-Willi syndrome. In M. G. Butler, P. D. K. Lee and B. Y. Whitman (eds.), *Management of Prader-Willi Syndrome Third Edition : Springer, 317-343*
- Butler, M. G., Bittel, D. C., Kibiryeve, N., Talebizadeh, Z., & Thompson, T. (2004) Behavioral differences among subjects with Prader-Willi syndrome and type I or type II deletion and maternal disomy. *American Academy of Pediatrics*, 113, 565-573
- Dimitropoulos, A., Feurer, I. D., Roof, E., Stone, W., Butler, M. G., Sutcliffe, J., & Thompson, T. (2000) Appetitive Behavior, Compulsivity, and Neurochemistry in Prader-Willi Syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6, 125-130
- Dimitropoulos, A., & Schultz, R. T. (2008) Food-related Neural Circuitry in Prader-Willi Syndrome : Response to High- Versus Low-calorie Foods. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38, 1642-1653
- Dykens, E. M. (2004) Maladaptive and Compulsive Behavior in Prader-Willi Syndrome ; New Insights From Older Adults. *American Journal of Mental Retardation*, 109 (2), 142-153
- Dykens, E. M., & Cassidy, S. B. (1996) Prader-Willi syndrome : Genetic, behavioral, and treatment issues. *Child and Psychiatric Clinics of North America*, 5, 913-927
- Dykens, E. M., Hodapp, R. M., Walsh, K., & Nash, L. J. (1992) Adaptive and maladaptive behavior in Prader-Willi Syndrome. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 31 (6), 1131-1136
- Dykens, E., & Shah, B. (2003) Psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome : Epidemiology and management. *CSN Drugs*, 17, 167-178
- Einfeld, S. L., Kavanagh, S. J., Smith, A., Evans, E. J., Tonge, B. J., & Taffe, J. (2006) Mortality in Prader-Willi Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 111 (3), 193-198
- 藤枝憲二 (2002) Prader-Willi 症候群 : 研究の歴史と今後の課題 藤枝憲二 (編著)

Prader-Willi 症候群 診断と治療社, 1-4

Glover, D., Maltzman, I., & Williams, C. (1996) Food Preference among Individuals with and without Prader-Willi Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 101 (2), 195-205

長谷川知子 (1992) Prader-Willi 症候群をめぐって 小児治療, 29, 417-422

Hinton, E. C., Holland, A. J., Gellatly, M. S. N., Soni, S., & Owen, A. M. (2006) An investigation into food preferences and the neural basis of food-related incentive motivation in Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50 (9), 633-642

Ho, A. Y., & Dimitropoulos, A. (2010) Clinical management of behavioral characteristic of Prader-Willi syndrome. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 6, 107-118

Holcom, M. J., Pufpaff, L. A., & McIntosh, D. A. (2009) Obesity Rates in Special Populations of Children and Potential Interventions. *Psychology in the Schools*, 46 (8), 797-804

Holland, A. J., Treasure, J., Coskeran, P., & Dallow, J. (1995) Characteristics of the eating disorder in Prader-Willi syndrome : implications for treatment. *Journal of Intellectual Disability Research*, 39 (5), 373-381

伊藤善也 (2002) 肥満に対する治療 藤枝憲二 (編著) Prader-Willi 症候群. 診断と治療社, 97-103

Joseph, B., Egli, M., Koppekin, A., & Thompson, T. (2002) Food Choice in People with Prader-Willi Syndrome : Quantity and Relative Preference. *American Journal on Mental Retardation*, 107 (2), 128-135

加藤美朗 (2010) ADHD の心理社会的介入 : 認知行動療法を中心に 東條吉邦・大六一志・丹野義彦 (編) 発達障害児の臨床心理学, 111-130

加藤美朗・堤俊彦・小関俊祐・佐々木和義・原田徳蔵 (2009) Prader-Willi 症候群の行動支援に関する検討 - 文献検討およびペアレント・トレーニングの効果 II - 第 35 回日本行動療法学会大会抄録・発表論文集, Pp 308-309

Kundert, K. K. (2008) Prader-Willi Syndrome. *School Psychology*, 23 (2), 246-257

Maglieri, K. A., DeLeon, I. G., Rodrigues-Catter, V., & Sevin, B. M. (2000) Treatment of Covert Food Stealing in an Individual with Prader-Willi Syndrome, *Journal of Applied Behavior Analysis*, 33, 615-618

中谷江利子・中川彰子・磯村香代子・大隈絃子 (2004) 行動療法が奏功した激しい問題行動を伴う Prader-Willi 症候群の肥満治療 行動療法研究, 31 (1), 29-41

成富研二 (2002) Prader-Willi 症候群の臨床的特徴 藤枝憲二 (編著) Prader-Willi 症候群. 1-4 診断と治療社, 21-27

- 西田・岡田・森・廣瀬・谷川・新生・森田・田中（2006）行動療法と環境整備により著名な減量とその後の体重維持を成し得た Prader-Willi 症候群の 2 例 産業医科大学雑誌, 28(1), 65-73
- Page, T. J., Finney, J. W., Parrish, J. M., & Iwata, B. A. (1983) Assessment and Reduction of Food Stealing in Prader-Willi Children. *Applied research in Mental Retardation*, 4, 219-228
- 高橋亜希子・法橋尚宏（2006）Prader-Willi 症候群児の食事療法とその母親の QOL との関係 日本小児看護学会誌, 15(2), 15-21
- van Hooren, R. H., Widdershoven, G. A. M., van den Borne, H. W., & Curfs, L. M. G. (2002) Autonomy and intellectual disability ; the case of prevention of obesity in Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 46(7), 560-568
- Young, J., Zarcone J., Holsen, L., Anderson, M. C., Hall, S., Richman, D., Butler, M. G., & Thompson, T. (2006) A measure of food seeking in individuals with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50(1), 18-24
- Whitman, B. Y., & Jackson, K. (2006) Tools for Psychological and Behavioral Management. In M. G. Butler, P. D. K. Lee and B. Y. Whitman (eds.), *Management of Prader-Willi Syndrome Third Edition* : Springer, 317-343
- Wigren, M., & Hansen, S. (2003) Rituals and compulsivity in Prader-Willi syndrome : profile and stability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 47(6), 428-438
- Wigren, M., & Hansen, S. (2005) ADHD symptoms and insistence on sameness in Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 49(6), 449-456