

〔原 著〕

## 家庭養育されているPrader-Willi症候群児の特性と家族機能

法橋 尚宏<sup>1)</sup> 小林 京子<sup>1)</sup> 高木亜希子<sup>2)</sup>

## 要 旨

Prader-Willi症候群 (PWS) の子どもを家庭養育している母親135名から有効回答を得て、PWS児の特性とFFFS日本語版 I による家族機能を評定し、重回帰分析によりこれらの関連を検討した。

PWS児の特性をみると、「身体症状」「受けている治療」「性格・行動上の問題」の比率が年齢群間 (1歳以上6歳未満, 6歳以上12歳未満, 12歳以上18歳以下) で有意に異なり、継続的に変化する課題に家族が対処していかなければならない現状にあった。

家族機能の充足度は、6歳以上12歳未満よりも12歳以上18歳以下のPWS児をもつ母親のほうが有意に低く、乳児期から思春・青年期まで継続した看護支援が求められることが明らかになった。また、家族機能の充足度の低下は「PWSに対する学校からの理解不足」と関連が最も強く、学校からの支援が家族機能の充足に重要であることが明らかになった。また、「育児や家事などに対する知人からの協力」が重要視されていることから、PWS児をもつ家族は学校や知人といった家族外の支援を必要としていることが示唆された。

キーワード：プラダー・ウィリー症候群，家族機能，FFFS，母親，家庭養育

## 1. はじめに

近年、子どもの在宅ケアが推進される傾向にあるが、健康障害をもつ子どもの長期の家庭養育 (家庭で子どもを養育することと操作的に定義) は、その家族に慢性的なストレスを生じ、親子関係や家族機能に影響をおよぼすことが指摘されている<sup>1)</sup>。したがって、家族の健康の保持・増進のために、家族機能を維持・向上できる家族看護実践が不可欠であり<sup>2)</sup>、小児看護の役割も拡大してきている。

Prader-Willi症候群 (Prader-Willi Syndrome; 以下、PWS) は先天性の隣接遺伝子症候群で、発生頻度は約15,000出生に1と報告されている。その身体症状は、乳児期では筋緊張低下、体重増加不良、発達遅滞、幼児期・学童期以降では過食と肥満、その

後は肥満に伴う合併症が主徴となる。性格・行動の特徴は、人懐っこく、世話好きな一方、かんしゃく、頑固さなどが就学前の時期から年齢とともに強くなる<sup>3,4)</sup>。これらの性格・行動上の問題、一生続く食事療法・制限<sup>5)</sup>などから、家族はPWS児の養育に困難を感じていることが報告されている<sup>6)</sup>。

このように、PWS児を家庭養育している家族は、年齢とともに変化する症状に対処<sup>7)</sup>、繰り返し起こる危機に適応していく必要があると考えられる。また、家庭養育は家族全体への影響があるが、とくに母親の肉体的・精神的・社会的負担が大きく<sup>8)</sup>、母親が認識する家族機能の評定が不可欠であると考えられる。しかし、児の年齢による経時的変化から母親が認識する家族機能を定量的に検討した報告はない。

そこで本研究では、幼児期から思春・青年期までのPWS児を家庭養育している母親を対象にして、年齢群別にPWS児の特性とその家族の家族機能を評定

1) 神戸大学医学部保健学科小児・家族看護学分野

2) 大阪府立大学看護学部

し、それらの現状と課題を明らかにすることを目的とした。さらに、PWS児の特性と家族機能との関連を検討することで、家族機能を維持・向上し、家庭養育を継続・促進する看護支援への示唆を得ることにした。

## II. 対象と方法

### 1. 対象と調査期間

全国規模のPWS児をもつ「親の会」の協力を得て、1歳以上18歳以下のPWS児を家庭養育している母親会員370名を対象者とした。調査期間は2003年4月から5月で、自記式質問紙を用いた郵送法で実施した。

### 2. 自記式質問紙の内容

#### 1) PWS児と家族の基本属性、PWS児の特性

PWS児と家族の基本属性、PWS児の特性に関する質問紙を用いた。PWS児の特性に関する質問紙は、PWS児をもつ母親を対象とした半構成面接調査の結果<sup>4)</sup>をもとに原案を作成後、小児・家族看護学に精通した専門家3名の内容妥当性の評価、文献<sup>3)9)10)</sup>検討を経て、27項目4領域で構成した。「身体症状(11項目)」「受けている治療(食事療法を含む)(7項目)」「性格・行動上の問題(7項目)」は、症状、治療、非順応性行為<sup>9)</sup>について「あり」「なし」の回答形式とした。「学校の協力・理解度(2項目)」は、協力度および理解度をそれぞれ「まったくない」「あまりない」「ややある」「非常にある」の4段階の回答形式とした。

#### 2) 家族機能

家族機能の評定は、Feetham家族機能調査日本語版I(以下、FFFS)<sup>11)</sup>を用いた。FFFSは、家族エコロジカルモデル<sup>12)</sup>を背景とし、対内的機能のみならず対外的機能も測定できるので<sup>2)</sup>、地域で生活する子ども・家族の家族機能を包括的に評定するのに適していると考えた。FFFSは、回答選択肢型質問25項目、自由回答型質問2項目からなる。回答選択肢型質問は、「家族と家族員との関係(10項目)」「家族とサ

ブシステムとの関係(8項目)」「家族と社会との関係(6項目)」の3分野で構成されており(ただし、25項目中1項目はいずれの分野にも含まれない)、7段階のリッカート・スケールで回答し、重要度得点(c得点、得点範囲は1点から7点)と家族機能得点(d得点、得点範囲は0点から6点)が得られる。c得点は得点が高いほど重要であること、d得点は得点が高いほど家族機能の充足度が低いことを示す。本研究では、c得点とd得点の分野別項目平均値(各分野に属する項目の得点の合計をその分野に属する項目数で除した値)、項目平均c得点(各項目のc得点の合計を回答選択肢型質問の総項目数25で除した値)、項目平均d得点(各項目のd得点の合計を回答選択肢型質問の総項目数25で除した値)を統計解析に供した。なお、c得点とd得点の両方が高い項目は、重要視しているにもかかわらず家族機能の充足度が低いことを意味しており、家族看護介入の優先度が高い項目である<sup>11)12)</sup>。

自由回答型質問は、「最も困っていること」「一番の助けになるもの」である。Berelsonの内容分析<sup>13)</sup>を用いてカテゴリーを抽出し、カテゴリーに分類された記録単位数を算出した。分析過程全体において、3名の研究者間で検討を重ねることで妥当性を高めるように努力した。また、他の1名の研究者の再分析によりScottの一致率を算出し、分析結果の信頼性を確認した。

### 3. 統計解析の方法

PWS児の食行動の変化から<sup>10)</sup>、抑制困難な食欲過多が出現する時期(1歳以上6歳未満)をI群、著大な肥満を示すようになる時期(6歳以上12歳未満)をII群、肥満とそれに伴う合併症への対応が必要になる時期(12歳以上18歳以下)をIII群とし、3群別にPWS児の特性と家族機能を分析した。

統計解析には、Windows版のSPSS 11.0J(エス・ピー・エス・エス株式会社)とエクセル統計2006(株式会社社会情報サービス)を使用した。多群間の検定はKruskal-WallisのH検定またはKendallのW検定を用い、多重比較はSteel-Dwass検定を行った。群間の比率の

差の検定はカイ二乗検定またはFisherの正確確率検定（5以下の度数がある場合）、母比率の検定は二項検定を行った。さらに、PWS児と家族の基本属性（9項目）とPWS児の特性（27項目）を説明変数とし（カテゴリーデータはダミー変数化して投入）、家族機能得点（項目平均d得点）を従属変数とした重回帰分析を行った。重回帰モデルは、PWS児の特性の各項目と項目平均d得点間のSpearmanの順位相関係数が $p < 0.2$ の項目を選択し、解析はモデルに最も寄与しない（p値が最も大きい）変数を1つずつ省き、モデルに残る変数のすべてが有意（ $p < 0.05$ ）に寄与するまで繰り返し分析を行った（変数減少法）。なお、両側有意確率5%未満（ $p < 0.05$ ）を有意とした。

#### 4. 倫理的配慮

親の会の評議会で研究計画書をもとに審議を受け、本研究の承認を得た。参加は自由意志によるものであること、参加拒否の権利があること、回答したくない質問には答えなくてよいこと、途中で中断してもよいことなどの倫理的配慮を行った。依頼文、質問紙一式、倫理的配慮に関する説明文、薄謝を親の会を介して対象者に郵送し、本研究に同意した場合にのみ質問紙を添付の返信用封筒に入れて、研究者宛に個別に返送してもらった。これにより調査参加の有無の秘匿性を確保した。また、質問紙は無記名とし、得られたデータは個々に割り振ったコード番号で管理し、匿名性を保証した。

### III. 結果

#### 1. PWS児と家族の基本属性、PWS児の特性

155名から返送があり、135名の有効回答（有効回答の回収率は36.5%）を分析対象とした。PWS児と家族の基本属性を表1に示した。子どもの数は、拡大家族では $2.3 \pm 0.7$ 名（ $n=42$ ）、核家族では $2.0 \pm 0.8$ 名（ $n=93$ ）で、核家族のほうが有意に少なかった（ $p=0.03$ ）。

PWS児の特性は、年齢群別（I群31名、II群52名、

III群31名）に有意な差が認められたものを示した（表2）。なお、糖尿病の合併はIII群のみに認めた。学校の協力・理解度（2項目）は年齢群別に有意な差が認められなかった（Kruskal-Wallis検定）。

#### 2. FFFSの重要度得点と家族機能得点

クロンバックの $\alpha$ 係数は、項目平均c得点で0.877、項目平均d得点で0.718であり、本研究の対象者においても内的整合性が確認できた。

3分野別にみたc得点とd得点の項目平均値は、PWS児の年齢群別にして表3に示した。c得点の3分野間の多群比較では、I群およびII群では有意差が認められたが（多重比較では「家族とサブシステムとの関係」よりも「家族と社会との関係」の重要度が低い傾向にあった）、III群では有意差は認められなかった。また、d得点の3群間の多重比較では、「家族と家族員との関係」はI群よりもIII群のほうが、項目平均d得点はII群よりもIII群のほうが、家族機能の充足度が有意に低かった。

c得点とd得点の項目平均値の上位5項目を表4に示した。d得点をみると、家族機能の充足度が低い項目の1位は、3群すべてにおいて「子どもに関する心配事」であった。また、c得点をみると、「育児や家事などに対する知人からの協力」が3群すべてにおいて高位にあがっており、重要視されていた。

「最も困っていること」「一番の助けになるもの」への回答は、上位5カテゴリーを表5に示した。Scottの一致率は、「最も困っていること」では $\pi=84.0\%$ 、「一番の助けになるもの」では $\pi=83.5\%$ であり、いずれも70%以上あるので信頼性が確認された。

#### 3. PWS児の特性と家族機能との関連

PWS児の特性と家族機能（項目平均d得点）との関連を表6に示した（最終モデルの $R^2$ は0.43）。「PWS児に対する学校からの理解不足」が家族機能と最も強い関連があった。

表1. PWS児と家族の基本属性

PWS児	
年齢	8.6±4.7歳 (1歳から18歳) I群: 3.2±1.4歳 (1歳から5歳) II群: 8.1±1.5歳 (6歳から11歳) III群: 15.0±1.6歳 (12歳から18歳)
性別	男67名 (52.3%), 女61名 (47.7%) I群: 男12名 (38.7%), 女19名 (61.3%) II群: 男27名 (52.9%), 女24名 (47.1%) III群: 男14名 (50%), 女14名 (50%)
通園・通学・通所児	131名 (97.0%) I群: 29名 (93.5%) II群: 52名 (100%) III群: 27名 (87.1%)
家族	
構造	核家族93名 (68.9%), 拡大家族42名 (31.1%) I群: 核家族21名 (67.7%), 拡大家族10名 (32.3%) II群: 核家族31名 (59.6%), 拡大家族21名 (40.4%) III群: 核家族20名 (66.7%), 拡大家族10名 (33.3%)
父親の年齢	40.6±6.7歳 (28歳から56歳) I群: 35.4±4.8歳 (28歳から46歳) II群: 40.2±4.8歳 (31歳から52歳) III群: 47.3±4.7歳 (34歳から56歳)
母親の年齢	38.9±5.7歳 (27歳から54歳) I群: 33.7±3.7歳 (27歳から44歳) II群: 38.5±4.2歳 (31歳から47歳) III群: 44.1±4.0歳 (33歳から54歳)
父親の就業率	99.2% (131名中130名) I群: 96.8% (31名中30名) II群: 100% (51名中51名) III群: 100% (29名中29名)
母親の就業率	48.1% (135名中65名) I群: 32.3% (31名中10名) II群: 51.9% (52名中27名) III群: 58.1% (31名中18名)
子どもの数 (PWS児を含む)	2.2±0.9名 (1名から4名) I群: 1.8±0.8名 (1名から4名) II群: 2.4±0.7名 (1名から4名) III群: 2.5±0.6名 (2名から4名)

n=135 (PWS児の性別はn=128)

I群: n=31, II群: n=52, III群: n=31 (ただし, 群別データには一部欠損あり)

表2. 年齢群別にみたPWS児の特性

特性項目	I群	II群	III群	p
身体症状				
筋緊張低下	22 (73.3)	17 (32.7)	6 (19.4)	**
過食	6 (20.2)	27 (51.9)	23 (74.2)	**
肥満	6 (20.0)	30 (57.7)	29 (93.5)	**
糖尿病の合併 <sup>§</sup>	—	—	7 (22.6)	**
知的障害	16 (53.3)	47 (94.0)	30 (96.8)	**
性格・行動上の問題				
かんしゃく	7 (23.3)	28 (53.8)	18 (58.1)	**
頑固さ	15 (50.0)	41 (78.8)	28 (87.1)	**
盗み	—	17 (78.8)	8 (90.3)	**
人懐っこさ	8 (36.4)	5 (10.0)	8 (25.8)	**
世話好きなこと	15 (50.0)	16 (30.8)	11 (35.5)	*
皮膚のひっかき	8 (26.7)	30 (57.7)	20 (66.4)	**
食事制限を守れない	3 (9.7)	8 (15.4)	12 (38.7)	**
受けている治療				
家庭での食事療法	19 (61.3)	29 (55.8)	20 (64.5)	*
成長ホルモン療法	12 (40.0)	25 (48.1)	9 (64.5)	*
性ホルモン療法	—	1 (1.9)	4 (12.9)	*
運動療法	8 (26.7)	2 (3.8)	5 (16.1)	*
抗精神病薬などの薬物療法	—	1 (1.9)	4 (14.8)	*

「あり」の度数, 括弧内は% (群ごとで占める割合)

I群: n=30, II群: n=52, III群: n=31

カイ二乗検定もしくはFisherの正確確率検定 (ただし, <sup>§</sup>二項検定)

\*p&lt;0.05, \*\*p&lt;0.01

表3. 分野別にみた重要度得点と家族機能得点 (分野別項目平均値)

c得点 (重要度得点)					
	家族員	サブシステム	社会	群内分野間比較	項目平均c得点
I群	5.1±0.8	4.5±1.3	4.2±1.4	**	4.9±0.8
II群	5.0±0.9	4.5±1.2	4.4±1.4	**	4.8±0.8
III群	4.9±0.8	4.6±0.9	4.6±1.0	n.s.	4.7±0.7
分野内群間比較	n.s.	n.s.	n.s.		n.s.
d得点 (家族機能得点)					
	家族員	サブシステム	社会	群内分野間比較	項目平均d得点
I群	1.2±0.8	1.1±0.7	1.1±0.8	n.s.	1.2±0.5
II群	1.3±0.7 *	1.3±0.7 Δ	1.2±0.8	n.s.	1.3±0.5 *
III群	1.6±0.9	1.6±1.0	1.3±0.9	n.s.	1.5±0.7 *
分野内群間比較	Δ	n.s.	n.s.		Δ

n=113 (I群:n=31, II群:n=52, III群:n=30)  
 Kruskal-Wallis検定またはKendallのW検定, Steel-Dwass検定  
 ^p<0.1, \*p<0.05, \*\*p<0.01, n.s.:有意差なし

表4. 重要度得点と家族機能得点の上位5項目

c得点 (重要度得点)		
順位	項目	平均±標準偏差
I群	1 夫と過ごす時間	6.2±1.0
	2 家事をする時間	6.1±1.1
	3 育児や家事などに対する夫からの協力	6.0±1.2
	4 余暇や娯楽の時間	5.9±1.4
	5 育児や家事などに対する知人からの協力	5.9±1.4
II群	1 育児や家事などに対する知人からの協力	6.1±1.2
	2 家事をする時間	5.8±1.4
	3 育児や家事などに対する夫からの協力	5.7±1.3
	4 余暇や娯楽の時間	5.6±1.4
	5 夫からの精神的サポート	5.6±1.3
III群	1 育児や家事などに対する知人からの協力	6.4±1.0
	2 育児や家事などに対する夫からの協力	6.0±1.1
	3 子どもが園・学校を休むこと	5.9±1.5
	4 家事をする時間	5.7±1.5
	5 夫と過ごす時間	5.5±1.5

d得点 (家族機能得点)		
順位	項目	平均±標準偏差
I群	1 子どもに関する心配事	2.3±2.1
	2 体調が悪いこと	2.0±2.0
	3 余暇や娯楽の時間	1.9±1.3
	4 医療機関や健康相談を受けること	1.7±1.9
	5 育児や家事などに対する夫からの協力	1.6±1.5
II群	1 子どもに関する心配事	2.6±2.1
	2 育児や家事などに対する夫からの協力	1.9±1.5
	3 余暇や娯楽の時間	1.8±1.4
	4 仕事(家事)を休むこと	1.7±1.5
	5 体調が悪いこと	1.7±1.3
III群	1 子どもに関する心配事	3.1±2.1
	2 夫からの精神的サポート	2.3±2.1
	3 日課が邪魔されること	1.9±1.5
	4 結婚生活に対する満足感	1.9±1.6
	5 夫に関心事や心配事を相談すること	1.8±1.8

n=135

表5. FFFSの自由回答型質問に対する回答 (上位5カテゴリー)

「最も困っていること」(n=108, 全記録単位数130)		
順位	内容	
1	PWS児の将来に対する不安	16 (12.3%)
2	PWS児の食行動(盗み食い, 過食)	11 (8.5%)
3	経済的なこと	10 (7.7%)
4	夫からの協力不足	9 (6.9%)
5	PWS児の症状のため眼が離せないこと	8 (6.2%)
「一番の助けになるもの」(n=109, 全記録単位数144)		
順位	内容	
1	夫の存在, 協力	34 (23.6%)
2	子どもの存在, 笑顔	17 (11.8%)
3	PWS児のきょうだいの存在, 協力	11 (7.6%)
4	友人の存在, 協力	10 (6.9%)
4	病気に対する周囲の理解	10 (6.9%)

Berelsonの内容分析, 記録単位数 (%)

表6. PWS児と家族の基本属性・PWS児の特性と家族機能得点 (項目平均d得点)の関連性

説明変数 (PWS児の特性)	標準化β
PWSに対する学校からの理解不足	0.41***
糖尿病の合併	0.24**
人懐っこさ	-0.22*
皮膚のひっかき	0.19*
食事療法が家族に与える影響	0.18*
重回帰係数 (R)	0.66
説明率 (R <sup>2</sup> )	0.43**

n=79, 重回帰分析, \*p<0.05, \*\*p<0.01, \*\*\*p<0.001

#### IV. 考察

1. PWS児と家族の基本属性, PWS児の特性について  
 核家族の割合をみると68.9%で, 本研究を実施し

た2003年のわが国の18歳未満の子どもがいる世帯に対する核家族の割合72.1%<sup>14)</sup>とほぼ同じである. 子どもの数をみると, 拡大家族よりも核家族のほうが有意に少なかった. 在宅の小児慢性特定疾患児の母親を対象とした研究<sup>15)</sup>では, 子どもの数の増加は母

親の慢性疾患児に対する健康管理, 育児, 家庭生活・家族関係調整, 母親役割の困難を増すことが報告されている。したがって, 母親はPWS児の養育に手がかかるが, 核家族ではPWS児やそのきょうだいの育児に対する祖父母などからの協力が得にくいので, 核家族と拡大家族の間で子どもの数に差が生じるのかも知れない。核家族化が進んでいるわが国では, 今後, 家庭養育を家族の介護力のみで依存することは困難であると考えられ, 家族を補完的に支援するシステムが整備されるべきであろう。

PWSの臨床症状は, 年齢とともに変化する<sup>10)</sup>ことが本研究でも明らかで, 年齢とともに過食, 肥満, 糖尿病などの食事療法を必要とする症状, 皮膚のひっかき(自傷)などの非順応性の問題行動が増加しており, PWS児の家族は継続的に変化する課題に対処していかなければならないといえる。

## 2. 家族機能の充足度について

分野別に家族機能の重要度をみると, I群・II群では「社会との関係」「家族員との関係」「サブシステムとの関係」の3分野間で有意差があり, 「社会との関係」が「家族員との関係」よりも低い傾向にあったが, III群では3分野間で有意差がなかった。すなわち, PWS児の養育環境が成長とともに家庭内から学校・社会へと拡大し, 母親が重要視する機能も変化していると考えられる。

また, 項目平均d得点で家族機能の充足度をみると, I群よりもIII群のほうが充足度が低下している傾向があり, II群よりもIII群のほうが充足度が有意に低下していた。PWS児の家族援助に関する研究<sup>7)</sup>では, 経時的に症状が変化するので家族が対処に苦渋すること, 生命予後にかかわる肥満予防のための一生の食事制限が実際には困難であることが問題であった。本研究でも家族機能は子どもと家族の成長・発達に伴った向上をしておらず, 継続した看護支援が求められることが明らかになった。

家族機能の充足度が低い上位5項目をみると, 「子どもに関する心配事」が3群すべてにおいて1位であり, 平均点はI群で2.3, II群で2.6, III群

で3.1であった。I群・II群の平均点は, 悪性腫瘍, 腎疾患, 先天性疾患などで入院中の子どもをもつ父母を対象にした研究<sup>16)</sup>の2.7とほぼ同じであるが, III群ではこれを上回った。また, 保育所に通所中の健常児をもつ父母を対象にした研究<sup>11)</sup>の1.56に対しても3群すべてで高値であり, PWS児をもつ母親が抱える子どもに関する心配事の強さと継続性が明らかになった。これは, 本研究の結果でも示されたように, PWS児の症状が経時的に変化し, 現れるさまざまな症状の頻度が高くなることが理由のひとつとして考えられる。在宅における超重症児の子育てに関する文献検討<sup>17)</sup>によると, 母親は子育て行動に関して一般的な子育てとは異なる知識や技術が求められている。PWS児は超重症児のような医療的ケアはないが, 疾患からくる特殊な知識を母親が持つことは有効であると考えられる。そのためには, 看護師がPWS児の特徴やそれに対する対処法を個々の児の症状と発達を加味してカウンセリングを行ったり, ピアサポートを引き出す親の会を紹介することなどが求められるであろう。

## 3. PWS児の特性と家族機能との関連について

家族機能の充足度の低下は「PWSに対する学校からの理解不足」と関連が強く, 本研究の対象となったPWS児の97.0%は学校や通所施設などに通っていることから, 家庭養育されているPWS児のノーマライゼーションを支援するために, 学校との連携が重要であると考えられる<sup>18)</sup>。また, 3群すべてにおいて重要度得点の上位に「育児や家事などに対する知人からの協力」があげられていた。しかし, 慢性疾患児・健常児の家族に関する先行研究<sup>16)19)</sup>ではこれが上位にあげられたものはなく, 家族内での解決を特徴としている。これらから, PWS児をもつ家族は, 学校や知人といった家族外の支援を必要としていることが示唆された。PWS児は外観からは疾患をもつことが認識されにくく<sup>3)</sup>, 肥満, 食行動, 性格特性などに対して理解を得にくいので, PWSを理解している専門職者が一般教員・養護教諭などに対してPWS児の特性について情報を提供したり, 保健師

が継続的に支援することなどが重要となろう。

PWS児は肥満により糖尿病を発症する可能性があり<sup>5)</sup>、本研究では糖尿病の合併はⅢ群のみに認めた。年齢とともに強くなるPWS児の非順応性は、健常児やダウン症候群児よりも高度で<sup>9)</sup>、知的な障害を伴うことが多く、満腹中枢の障害による摂食行動異常に対してPWS児本人のセルフケアを期待することは難しい。糖尿病を発症した場合、食事療法、運動療法、投薬などに対する家族の負担は大きく、「糖尿病の合併」「食事療法が家族に与える影響」が家族機能に関連すると考える。一方で、FFFSの「一番の助けになるもの」には夫や子どもの存在があげられており、PWS児を含む家族とのつながりが母親の助けとなっていると思われ、PWS児の「人懐っこさ」が家族機能の向上に関連すると考える。

#### 4. 本研究の今後の課題

本研究は、PWS児の家庭養育を行っている母親を間口とした家族機能<sup>2)</sup>を検討した。しかし、母親が評定する家族機能は、PWS児以外の家族員から影響を受けて変動していることが考えられる。また、PWS児の家庭養育において家族員がそれぞれ役割を分担しているので、家族支援を構築していく上では、父親や同胞といった他の家族員も含めた調査が必要であると考えられる。

## V. 結 論

1. PWS児の「身体症状」「受けている治療」「性格・行動上の問題」の比率が年齢群間（1歳以上6歳未満、6歳以上12歳未満、12歳以上18歳以下）で有意に異なっていた。

2. PWS児の症状は経時的に変化しており、家族機能の充足度は6歳以上12歳未満よりも12歳以上18歳以下のPWS児をもつ母親のほうが有意に低かった。

3. PWS児の特性と家族機能との重回帰分析の結果、家族機能の充足度の低下は「PWSに対する学校からの理解不足」と関連が最も強いことが明らかになった。

## 謝 辞

本研究にご協力くださったPWS児をもつ親の会の会長様、母親会員の皆様に深謝するとともに、ご家族皆様のご多幸をお祈りいたします。なお、本研究の一部は、日本家族看護学会第11回学術集会上において発表した。

〔受付 '06. 9. 15〕  
〔採用 '07. 2. 6〕

## 文 献

- 1) Bouma, R., Schweitzer, R.: The impact of chronic childhood illness on family stress: a comparison between autism and cystic fibrosis, *Journal of Clinical Psychology*, 46 (6): 722-730, 1990
- 2) 法橋尚宏: 家族エコロジカルモデルにもとづいた家族機能度の量的研究—FFFS日本語版 I による家族機能研究の現状と課題—, *家族看護学研究*, 10 (3): 105-107, 2005
- 3) 長谷川知子: Prader-Willi症候群 (プラダー・ウィリー症候群, PWS) の長期的対応, *発達障害医学の進歩*, 15: 13-24, 2003
- 4) 高木亜希子, 法橋尚宏: プラダー・ウィリー症候群児をもつ家族のニーズと療育の現状について, *日本小児看護学会第13回学術集會講演集*, 278-279, 2003
- 5) Butler, J.V., Whittington, J.E., Holland, A.J., et al.: Prevalence of, and risk factors for, physical ill-health in people with Prader-Willi syndrome: a population-based study, *Developmental Medicine and Child Neurology*, 44 (4): 248-255, 2002
- 6) van den Borne, H.W., van Hooren, R.H., van Gestel, M., et al.: Psychosocial problems, coping strategies, and the need for information of parents of children with Prader-Willi syndrome and Angelman syndrome, *Patient Education and Counseling*, 38 (3): 205-216, 1999
- 7) 重見律子, 長尾秀夫, 篠原聖子 他: Prader-Willi症候群の家族援助; 包括医療を目指して, *脳と発達*, 27 Suppl.: 150, 1995
- 8) 千代豪昭, 船戸正久, 中村日吉 他: 小児在宅医療を選択した家族のQOL調査, *大阪医学*, 33 (2): 58, 1999
- 9) Dykens, E.M., Kasari, C.: Maladaptive behavior in children with Prader-Willi syndrome, Down syndrome, and nonspecific mental retardation, *American Journal of Mental Retardation*, 102 (3): 228-237, 1997
- 10) 村下真理, 田島敏広, 傳田健三: 食行動, 自慰行為などの行動異常, 藤枝憲二編, *Prader-Willi症候群*, 79-86, 診断と治療社, 東京, 2002
- 11) 法橋尚宏, 前田美穂, 杉下知子: FFFS (Feetham家族機能調査) 日本語版 I の開発とその有効性の検討, *家族看護学研究*, 6 (1): 2-10, 2000
- 12) Roberts, C.S., Feetham, S.L.: Assessing family functioning across three areas of relationships, *Nursing Research*, 31 (4): 231-235, 1982

- 13) Berelson, B.: Content analysis in communication research, Free Press, Illinois, 1952
- 14) 厚生労働省大臣官房統計情報部: 図2 世帯構造別にみた児童数の構成割合, 平成15年国民生活基礎調査, 139, 厚生統計協会, 東京, 2004
- 15) 村田恵子, 波多野稔子: 慢性疾患児の在宅ケアに関する家族の困難とその影響因子, 神戸大学医療技術短期大学部紀要, 6: 187-193, 1990
- 16) Hohashi, N., Koyama, C.: A Japan-U.S. comparison of family functions from the perspective of mothers utilizing "Family Houses" —cross-cultural research using the Feetham Family Functioning Survey—, Japanese Journal of Research in Family Nursing, 10 (1): 21-31, 2004
- 17) 田中優子, 野口裕子, 鈴木真知子: 在宅における超重症児の子育てと子育て支援に関する文献検討, 日本赤十字広島看護大学紀要, 6: 29-37, 2006
- 18) 津田芳見: 教育・保健・医療・福祉の連携, 保健婦雑誌, 54 (6): 465-469, 1998
- 19) 法橋尚宏, 加茂沙和香: ファミリーハウスの利用家族の家族機能に関する研究—入院児をもつ宿泊中の母親を対象としてFFFSを用いた検討—, 家族看護学研究, 11 (1): 42-49, 2005

### Characteristics of Children with Prader-Willi Syndrome Brought up in the Home and Family Functions Thereof

Naohiro Hohashi<sup>1)</sup> Kyoko Kobayashi<sup>1)</sup> Akiko Takagi<sup>2)</sup>

1) Child and Family Health Nursing, Faculty of Health Sciences, Kobe University School of Medicine

2) Osaka Prefecture University School of Nursing

**Key words:** Prader-Willi syndrome, family function, FFFS, mother, home upbringing

A survey of mothers of children with Prader-Willi syndrome (PWS) brought up in the home was conducted, and 135 valid responses were obtained. The children's characteristics and family functions based on Version I of the Japanese-language FFFS were evaluated, and the association between these variables was examined by means of multiple regression analysis.

From the characteristics of PWS children, the rates of "physical condition," "treatment" and "personality/behavior problems" showed significant differences in terms of age grouping (from above age one to under age six; from above age six to under age 12; and from ages 12 to 18), and families were forced to deal with continuously changing tasks.

With regard to degree of sufficiency in family functions, this was significantly lower for mothers of children from ages 12 to 18 than those above age six to under age 12, making it clear that continuous nursing intervention is desirable from infancy to puberty and adolescence. Further, the lower sufficiency of family functions suggested a strong association with "low level of understanding of PWS by schools," thereby indicating the importance of support from the school in terms of sufficiency of family functions. Furthermore, from the perspective of the importance placed on "cooperation of friends in child-rearing, household chores and others," the need for support by those outside the family to families having PWS children is underscored.