

遺伝性疾患の障害特性理解に基づく支援のあり方

企画・司会者 嶋崎まゆみ（兵庫教育大学大学院学校教育研究科）
企画者 加藤 美朗（関西福祉科学大学教育学部）
話題提供者 嶋崎まゆみ（兵庫教育大学大学院学校教育研究科）
堤 俊彦（大阪人間科学大学人間科学部）
木戸 貴之（社会福祉法人北摂杉の子会）
指定討論者 藤田 継道（臨床行動分析学研究所）

KEY WORDS: スミス・マゲニス症候群、ウィリアムズ症候群、プラダー・ウィリー症候群

【企画趣旨 嶋崎まゆみ・加藤美朗】

近年の著しい遺伝医学の発展に伴い、これまで十分には認識あるいは理解されていなかった知的障害の病因となる遺伝性疾患（染色体異常等何らかの遺伝子の変異を原因とする疾患）が特別支援教育の現場でも認識されるようになってきた（加藤・嶋崎，2015）。知的障害の病因に占める遺伝性疾患の割合は約3～5割以上で、その数は1,000以上にのぼる（Simonら，2014）。DSM-5（APA，2013）および「知的障害の定義、分類、および支援体系第11版（AAIDD，2010）」では、これら症候群の特性理解の重要性が示され、症候群ごとの行動や認知特性に基づいて教育や支援を展開すること、例えば特性としてのストレングスを生かした支援が重要視されている（Reilly & Stedman，2013）。

わが国でも2015年に、「染色体または遺伝子に変化を伴う症候群」が小児慢性特定疾患リストに追加され（日本小児科学会，2015）、遺伝性疾患の診断を進める研究（IRUD）が国立研究開発法人日本医療研究開発機構によって開始された。今後は遺伝性疾患の診断を受ける児童生徒数の増加が予測される。さらに、以上のような症候群のなかには、行動問題の多岐にわたる発現が特徴的とされる症候群があり（AAADD，2010）、1990年以降、「行動表現型」という用語が用いられつつ研究が進んできている（Dykens & Hodapp，2007）。それぞれの発現傾向を把握し、予防に努める必要があるが（加藤ら，2015；2016）、行動問題の介入については、応用行動分析の効果が認められるとともに、各症候群の生物心理社会的特性を介入計画に生かすことがさらに重要であることが示唆されている（Griffithsら，2014）。

しかし、発症率が比較的高いダウン症候群や脆弱性X症候群を除けば、これらの症候群は、発症率が10,000人に1人以下のものがほとんどであり、本人や家族、教員や支援者が孤立したなかでケアせざるを得ない現状である。

そこで、本シンポジウムではまず、特別支援学校においてもその存在がほとんど知られていないスミス・マゲニス症候群の生徒に対する、応用行動分析に基づく行動理解と支援の実践について報告いただく。次のウィリアムズ症候群については、親子関係の視点から、親子の支援ニーズについて報告いただく。続いて、関西で活動するプラダー・ウィリー症候群支援者ネットワークにおける13年に及ぶ活動を通して得られた、生活や支援のあり方に関する知見を提供いただく。

【話題提供1 嶋崎まゆみ】

特別支援学校に在籍するスミス・マゲニス症候群（SMS）の児童生徒の行動支援について、教員とのコラボレーションで関わった2例について報告する。2例に共通する暴言暴力、指導不服従等は、当初児童生徒個人のわがままと捉えられていたが、これらの行動問題の背景にSMSの特性が

あることを教師が理解し、特性に配慮した指導上の工夫を行うことにより行動問題の軽減を得ることができた。特に、SMSに共通してみられる「お世話焼き」をストレングスとみて、不適切な行動に注目するのではなく向社会的行動を強化する積極的行動支援が有効であったと考えられる。

【話題提供2 堤俊彦】

ウィリアムズ症候群（WS）児は、精神発達に遅れをもつ稀な障害であるが、その妖精様顔貌と外向的な特性から、仲間の子どもや大人からも親しまれやすい特性がある。会話の内容は一方的で表層的であるなど、コミュニケーションに困難を抱えるが、知的な遅れは軽度から中等度で、言語的には大きな障害を示さないため、着実に成長していく力がある。本報告では、3歳から9歳のWS児5人の母親を対象に面接調査を行い、幼少期における養育者との関わりの特性を明らかにし、感情的な関係性に視点をあてた母子（家族）支援のあり方について検討する。

【話題提供3 木戸貴之】

2004年に関西地区で発足したプラダー・ウィリー症候群支援者ネットワークは、これまでに30回の定例会を開催し、支援者や教員による事例検討会および公開講座を実施してきた。今回は、これまでの活動をもとに本症候群の支援のあり方について報告する。当初は教育や福祉の現場ではその行動特性に関する情報がほとんど得られず、行動問題の対応に苦慮するばかりであった。しかし、障害特性の理解に基づく環境調整やトークンエコノミー法などの支援が有効で、ご本人および支援者のQOL向上に繋がることが回を重ねるごとに実感されてきている。

【指定討論者の趣旨】

兵庫教育大学及び関西国際大学において、心身に重い障害を持つ子どもたちの教育について長年研究し、多くの保護者を支援し、教員を指導してこられた藤田継道先生から、遺伝性疾患の障害特性を明らかにし、特性理解に基づく支援を行うことの意義について、また、話題提供者の実践における課題についてご指摘いただき、討論の手がかりとしたい。また、参加される皆様からの忌憚のない意見を頂戴することをとおして、今後の支援や研究のあり方に関する示唆を得たいと考える。

（文献）

加藤美朗・嶋崎まゆみ（2015）. 特別支援学校に在籍する遺伝性疾患の子どもたち：在籍児童生徒数および文件数調査から. 兵庫教育大学学校教育学研究, 28, 95-100. (SHIMAZAKI Mayumi, KATO Yoshiro, TSUTSUMI Toshihiko, KIDO Takayuki, FUJITA Tsugumichi)