

〈研究ノート〉

プラダー・ウィリー症候群の行動マネジメント

——文献研究——

加 藤 美 朗*

Behavior management for individuals with Prader-Willi syndrome : literature review

Yoshiro Kato

要旨：本研究はプラダー・ウィリー症候群のある人の過食や問題行動に対する行動マネジメントを行っている文献を概観して、効果的な介入方法について検討することを目的に実施した。結果は、トークンエコノミーや分化強化、先行子操作、適応行動の正の強化といった応用行動分析に基づく技法や足裏の瞑想のようなマインドフルネスに基づく介入に効果がみられることが示唆された。

Abstract : This study reviews the published literature on behavior management for problem behaviors including hyperphagia in individuals with Prader-Willi syndrome. The results suggest that intervention strategies based on applied behavior analysis such as token economy, differential reinforcement, antecedent manipulation or positive reinforcement, or mindfulness-based intervention programs such as *Meditation on the Soles of the Feet* are effective.

Key words : プラダー・ウィリー症候群 Prader-Willi syndrome 行動マネジメント behavior management 応用行動分析 applied behavior analysis マインドフルネス mindfulness-based intervention

I 問題と目的

プラダー・ウィリー症候群 (Prader-Willi syndrome ; 以下、PWS と記す) は、低身長や筋緊張低下、過食、性腺機能低下を主症状とする遺伝性疾患であり、発生率は約 10,000 人～15,000 人に 1 人の割合で、そのほとんどが中度から軽度の知的障害を併せもつ (Cassidy & McCandless, 2010)。病因は 15 番染色体長腕の遺伝子座 q 11-13 のゲノム刷り込み領域における父由来遺伝子の発現欠如であるが、そのうちの約 70% は染色体上の同部位の欠失に起因する欠失型であり、それ以外には 15 番染色体のどちらかが母由来である片親性ダイソミー型が約 25%、同領域における刷り込み異常や突然変異によるものが約 5% を占める (Cassidy & McCandless, 2010)。主症状の中でも満腹中枢の機能不全が原因だと考えられている過食は、肥満や糖尿病、睡眠時無呼吸のような呼吸器系の疾患、循環器系の疾患などの合併症に発展するリスクを有する。それゆえ保護者は乳児期から

厳しい栄養管理を余儀なくされるが過食との葛藤は一生涯続き、成人期初期の死亡率も比較的高い。このため肥満防止や減量は必須であるが、過食や肥満に対する外科的手術や薬物治療といった効果的な医学的治療は今のところ確立されていない (Lambert, Parikh, Stankiewicz, Houchins-Juarez, Morales, Sweeney, & Milam, 2019)。食事制限やエクササイズなどの身体活動および行動マネジメントが予防や介入における基本方略となるが、その実施は容易ではない (Crino, Fintini, Bocchini, & Grugni, 2018)。幼児期より隠れ食べなどがみられ、思春期以降には万引きや食べ物を得るための金銭盗みのような反社会的な行動にまで発展することもあるため、保護者がわが子のそのような行動の通報に怯える日々を過ごすことも少なくない (加藤・蓑崎・松見, 2015)。

肥満の程度については、PWS のある人を対象に体重 (kg) ÷ 身長 (m)² で求められる BMI 値が 25 以上 35 未満を肥満に、35 以上を高度肥満に分類して米国で年代別調査を行った Dykens (2004) によれば 10 歳代の平均

受付日 2021. 5. 21 / 掲載決定日 2021. 9. 27

*関西福祉科学大学 教育学部 准教授

BMI 値は 32.5 で、20 歳代では 33.6 であった。わが国の PWS のある人を対象に同様の調査を行った加藤ら (2015) によれば、10 歳代の平均 BMI 値は 23.1 であるが、20 歳以降では 34.0 で米国と同様の結果である。

さらに、過食や肥満以外にもマネジメントの困難な行動上の問題が生じるリスクも高い。PWS のある人の問題行動の出現率に関する英語論文の文献検討を行った加藤・嶋崎・松見 (2012) によれば、「議論好き」や「頑固」、「癩癩」、「スキンプッキング」、「過食」、「強迫行動」、「強迫観念」、「日課へのこだわり」、「緩慢な動作あるいは不活発」などの行動が PWS のある人の 75% 以上で、「暴力」や「虚言」、「物の貯めこみ」、「反復的会話や質問」、「睡眠問題あるいは日中の傾眠」、「気分の変動」「自傷行動」が 50% 以上でみられる。Hiraiwa, Maegaki, Oka, & Ohno (2007) や加藤ら (2015) がわが国の PWS のある人を対象に行った調査の結果もほぼ同様である。加えてこれらの問題行動の出現率は成長に伴って増加する傾向がみられ、10 歳後半から著しく上昇して 20 歳代でピークを迎える。その後は 30 歳以降で減少するという結果とそうではないという結果とにわかれる (e.g., Dykens, 2004 ; Hiraiwa et al., 2007 ; 加藤ら, 2015 ; Sinnema, Einfeld, Schrandt-Stumpel, Maaskant, Boer, & Curfs, 2011)。

以上のように PWS のある人には過食や問題行動の生じるリスクが高く、問題行動の中には食べ物に対する欲求を妨げられることに対して生じるものもあるが、予定の変更に対する反応 (Bull, Oliver, Tunnicliffe, & Woodcock, 2015) のように食行動との関連がみられないものもある。このためアセスメントやマネジメントは容易でなく、PWS は特別支援教育や障害者福祉の分野において支援の困難な症候群のひとつである (Kundert, 2008)。それゆえ肥満や問題行動に対する効果的なマネジメント方法の確立が不可欠であるが、その資料となる文献は特に日本語については限られている (加藤・嶋崎, 2015)。そこで本研究は、国内外の文献を概観し効果的な行動マネジメントのあり方について検討を行うことを目的として実施した。

II 方法

加藤・松見 (2013) が日本認知・行動療法学会第 38 回大会におけるポスター発表に向けて 2012 年に行った文献検索の結果に、2012 年以降の文献について 2021 年 3 月に行った検索結果を加えて再検討を行った。どちらの検索についても、海外の文献については「Ebesco Host」を利用して「Prader-Willi syndrome」および「behavior」をキーワードとして検索を行った。日本語の文

献については「CiNii」および「医中誌」を利用して「プラダー・ウィリー症候群」あるいは「Prader-Willi」および「行動」をキーワードとして検索を行った。その結果、検索された文献の題名と抄録の内容を確認して、特徴的な行動やその出現頻度の特定を目的としている調査研究や、行動と関連する薬物療法や脳科学あるいは遺伝医学に関する医学的研究、総論については今回の研究対象からは除外し、行動マネジメントに関する実践研究だとみなすことができる文献を抽出した。抄録では判断が難しい場合には全文を入手して確認を行った。さらにこれらの中から過食や盗食、攻撃行動といった問題行動あるいは著しい肥満を対象とした治療あるいは介入研究で、具体的な介入技法および、介入結果が体重や行動頻度といった数値で示されていることを最終的な条件として抽出を行った。なお、これらの条件から外れたりリモート健康増進プログラムやグループペアレントトレーニングのような予防的あるいは開発的なプログラム等については検索結果の紹介のみ行うこととした。

III 結果

2012 年に行った文献検索の結果では、1978 年から 2011 年にかけて海外の論文 518 件と日本語文献 8 件とが候補として挙げられ、その中から上記の条件に合致すると考えられた海外の文献 10 件と日本語の文献 2 件が最終的に抽出された。それらに加えて 2021 年に検索された海外の文献 314 件を検討した結果、条件に合致する文献 3 件が抽出されたが、日本語の文献検索の結果からは合致する文献はみられなかった。Table 1 にこれらの計 15 件の文献の概要を示す。

これらの文献で用いられている主な介入技法は、12 件が応用行動分析の技法を中心とした行動療法に基づく介入であり、3 件がマインドフルネスに基づく介入であった。前者のうち、主な介入目的が肥満治療や減量であったものが 6 件 (Altman, Bondy, & Hirsh, 1978 ; Messersmith, Slifer, Pulbrook-Vetter, & Bellipanni, 2008 ; 中谷・中川・磯村・大隈, 2004 ; 西田・岡田・森・廣瀬・谷川・新生・森田・田中, 2006 ; Silverthorn & Hornak, 1993 ; Thompson, Kodluboy, & Heston, 1980) あり、盗み食べや自傷行動などの問題行動の軽減であったものが 6 件 (Lambert et al., 2019 ; Maglieri, DeLeon, Rodrigues-Catter, & Sevin, 2000 ; Page, Finney, Parrish, & Iwata, 1983 a ; Page, Stanley, Richman, Deal, & Iwata, 1983 b ; Radstaak, Didden, Bolio, Lang, Lancioni, & Curfs, 2011 ; Stokes, & Luiselli, 2009) であった。後者では減量が 2 件 (Singh, Lancioni, Singh, Winton, Singh, McAleavey, & Adkins, 2008 ; Singh, Lancioni, Singh, Winton, Singh, &

Table 1 PWSを対象とした行動マネジメント研究の概要

著者 (発行年)	対象者(年齢、知的障害(ID)の程度、 体重、身長等)および介入期間	ターゲット行動 (および介入環境や構造)	アセスメント技法 やツール	介入手続き	効果 (および一般化、維持)
Altman et al. (1978)	肥満治療のために入院してきた2名の女性患者 R.T. 18歳、軽度ID、111kg、145cm、 BMI 52.8、介入期間：27週 C.M. 13歳、中度ID、55kg、130cm、 BMI 32.5、介入期間36週	・体重減量 (著者らのスーパードレッシング [以下SV]のもと、R.T.は病 院とグループホームで、C.M. は学校と家庭での介入が行われ た) ・食べ物盗みの減少		・行動契約を筆者の仲介で支援者等と結ぶ ・セルフモニタリングの導入と、本人による 実行(記録)への強化 ・エクササイズ実行と実施時間への強化 ・体重およびカロリー摂取量減少への強化 ・食べ物盗みへに対する環境整備と罰手続き	・体重およびカロリー摂取量、盗み食べの減 少がみられた ・R.T.は27週目までに19kg、C.M.は36 週目までに9kg減量 ・終了後も筆者による電話および家庭訪問に よるFUが行われ、R.T.は17カ月で約 10kg、C.M.は約5kg減量
Thompson et al. (1980)	肥満治療のために受診してきた22歳の 女性 軽度ID、81.3kg、149.2cm、BMI 36.6、 介入期間15ヶ月	体重減少 (著者が病院、施設での介入 とスタッフへのスーパービジョ ンを行った。)		第1期：体重増減へのトークンエコノミーお よびレスポンスコスト、一定の体重 増加に対する1日間の社会的隔離 第2期：第1期と同様であるが、社会的隔離 時間を4時間に短縮 第3期：施設スタッフの提案で介入中断 第4期：第1、2期のポイントシステム再開 と嫌悪性拒絶条件手続き(電気シヨ ック) 第5期：ポイントシステムのみの (第1、2、5期はスタッフが終日1対1対応)	介入期間ごとの体重変化 第1期(1カ月)：81.3kg⇒75.30kg 第2期(1カ月)：75kg前後で維持 第3期(2カ月)：75kg⇒108.86kg 第4期(8か月)：108.86kg⇒79.84kg⇒ 93.44kg 第5期(5カ月)：93.44kg⇒73.48kg (終了後は第5期の対応がゆるめられ継続され、 3カ月後にさらに体重が約4kg減り、BMI は31.7まで減少)
Page et al. (1983 a)	盗み食べが激しい入院患者2名 介入期間は不明(35セッション) 症例1：8歳女児、境界減ID、27.1kg、 111.8cm、BMI 21.7 症例2：11歳男児、中度ID、61kg、 143.5cm(BMI、29.6)	盗み食べの減少 (病院内のワンウェイミラーで の観察可能なプレイルームで、 3条件のマテリアルディスプレイベースラ インでの実験が計画された)		他行動の分化強化+トークンエコノミー (一定時間盗み食べが見られないと、言語賞 とトークンが提供され、食べていた場合に はトークンが得られないことの説明を受け た)	ベースライン期には症例1で平均7.2回、症 例2で平均1.9回みられた盗み食べ回数だが、 介入期には両名ともに0~0.5回に減少した (入院期間中に保護者に介入場面を見学させ、 退院後は筆者が家庭訪問による助言を行っ た結果、家庭でも効果が維持されたが体重は やや増加した)
Page et al. (1983 b)	過度の肥満および合併症治療のため入院 してきた28歳の女性 軽度ID、115kg、142.2cm、BMI 56.9、 介入期間2年	体重減量 ・盗み食べの減少 ・エクササイズへの参加 (8週間の入院中は筆者らが、 退院後1年10カ月はグループ ホームのスタッフ等が介入を実 施した)		入院期間中に他行動の分化強化+トークン エコノミーを実施(盗み食べが一定時間み られないと言語賞とトークンによる強 化、盗み食べにはレスポンスコスト) ・退院後もGHで継続(エクササイズへの 参加、体重減少、盗み食べのないことへの 言語賞とトークン提供)	体重に関しては、退院時に102kg、退院後の 継続で最終的には75kg(BMI 37.1)まで減 少し、盗み食べの減少とエクササイズへの継 続的な参加に効果がみられた
Silverthorn & Hornak (1993)	激しい問題行動と食べ物盗みが原因で PWS専用のグループホームへ措置され たPWSの成人、6カ月 ・支援者6名 平均年齢25.0歳(18-32歳) 平均体重53.77kg、BMI 23.8 ・統制群5名 平均年齢32.4歳(26-44歳) 平均体重53.02kg、BMI 23.4 介入期間6ヶ月	グループホーム生活における ウォーキング・プログラムへ の参加の定着 ・体重減量 ・皮下脂肪の低下 ・安静時心拍数の低下		・6カ月のウォーキングプログラム ・4カ月目以降はトークンエコノミーを導入 (プログラム開始当初は距離は2.4kmから開 始し速度は1km 20~23分の歩行ペースであ ったが、6か月後には距離は10kmにのび、 歩行ペースは13.5分~16.5分に改善してい た)	実施6カ月後の効果(参加者平均) ()内は統制群の平均値 ・体重5.2kg減少(0.6kg増加) ・腕二頭筋皮下脂肪 3.15mm低下(0.04mm上昇) ・安静時心拍数 5.33回低下(5.60回上昇) (ウォーキング習慣はその後も維持され5年 後にも維持が確認された)

著者 (発行年)	対象者 (年齢、知的レベル、体重、身長等) および介入期間	ターゲット行動 (および介入環境や構造)	アセスメント技法やツール	介入手続き	効果 (および軽減、維持)
Maglieri et al. (2000)	盗み食べおよび攻撃行動の治療を目的に入院した14歳の女子 中度ID、体重と身長は記述なし 介入数90セッション (期間の記述なし)	・盗み食べ行動の減少 (ワンウェイミラーで観察可能な病院内のプレイルームに「食べてはいけない」という教示プリントが貼られた食べ物入れや冷蔵庫を置き、本人に一人で過ごさせ、観察が行われた)	刺激性制御手続き前の弁別訓練と評価: オレンジ色のシールの貼ってある箱のお菓子は食べてはいけないが、シールが貼られていない箱のお菓子は食べてよい	・正の弱化期 (45回): ABAB デザインで介入が行われ、第1介入期は観察時に台の上の食べ物に本人が触れようとすると実験者が入室し叱責、第2介入期はセッション終了時に本人の前で食べ物の重量を量り、減らしていき叱責が与えられた ・刺激性制御期 (45回): 2つのお菓子の入った箱と冷蔵庫を部屋に置き、それぞれに禁止シールの有無条件が設定された	・正の弱化期: いずれのペーサーラインでも「食べてはいけない」と教示が始まり叱責を受けなかったが、介入期が始まり叱責を受けた次のセッションでは全く食べなくなった。 ・刺激性制御期: シール有条件 (違反時の叱責有) では盗み食べはみられなかった。
中谷ら (2004)	小児科での入院肥満治療が試みられたが、本人の不応答行動が原因で退院を余儀なくされ、精神科病院で入院治療を受けることとなった13歳男子 中度ID、体重67.5kg、身長139.5cm BMI34.7、介入期間2年3ヶ月	肥満治療 (入院) への参加の動機付け、および体重減少		刺激統制 日課の視覚的提示 肥満治療への動機づけ 腹囲および体重測定に対する正の強化	体重が16kg 減量 (BMI 22.3まで減少) (入院中に母親に対して体重測定に対する正の強化に関するトレーニングが行われ、退院後は施設に入所し、その後は体重急増で3ヶ月の入院治療が行われた時期はあったが、体重は5年間ほぼ維持された。)
西田ら. (2006)	肥満治療のため入院してきた女性2名 症例1: 20歳、中度ID、103.5kg、144cmBMI49.7 介入期間数ヶ月+約2年 (FU) 症例2: 16歳、発達遅滞あり 72.5kg、142.4cmBMI35.8 介入期間は入院3ヶ月 および退院後約半年のFU FU: フォロアアップ	症例1、症例2ともに体重減量		症例1: ・減量の必要性を繰り返し説明 ・量が多く見えるような食事の盛り付け ・食事回数と食事が守れたことを言語賞賛 症例2: ・食事回数と食事が守れたことを言語賞賛 ・エクササイズセルフトラッキング (がんばり表) に対して医療スタッフと交換日記方式でフィードバック ・家族教育と学校へのメンタルサポート依頼	症例1: 入院後数ヶ月で体重が90kgに減り退院、その後の外来FUで約2年で75kgまで減量したが、家庭の状況変化から86kgに増加し一時再入院したが、その退院後は75kg (BMI36.2) 前後で維持された 症例2: 入院中に3kg、退院後半年間で12kg (BMIは28.4に) の体重減少がみられた
Messersmith et al. (2008)	過度の肥満 (過去2年間で90.7kgの体重増加) および肺性心等の合併症に対する5カ月間の包括的治療プログラムの受けるために入院してきた15歳の女性患者 中度ID、BMI84.3 介入期間は30週 過去に小児科での入院治療中断の原因となった激しい癡癪もみられた	・BMI 値の減少 ・癡癪の減少 (包括的治療の一環として筆者らが行動療法を担当し、病院内の各治療プログラムにおいて、筆者らから予め訓練を受けた各現場スタッフが入入を実施)	・「癡癪」をターゲット行動とした機能的アセスメント (ペーサーライン期は平均1日に5回、持続時間は30分~3時間であった)	・環境設定: 食べ物を見えるところに置かない、脱走予防のため看護師による1対1対応体制が設定された ・先行子操作: スケジュールの視覚的呈示および本人によるチェック ・正の強化 (トークンエコノミー): 治療やエクササイズ等の活動を起こさずに寝ることにトークンが手渡され、就寝前にバックアップ強化子と交換 (その後、スタッフや家族による言語賞賛へ徐々に移行) ・癡癪の計画的無視 ・スタッフ、保護者、教師等へのトレーニング	・BMI 値の減少 (84.3→59.8) ・癡癪は、介入開始後徐々に減少し、最後の5週はまったくみられなかった (入院治療期間に実施された保護者および本人の在籍する学校のスタッフへのトレーニング、退院後の専門家の訪問支援が行われ、その後2年間の効果の維持が確認されている)

著者 (発行年)	対象者 (年齢、知的レベル、体重、身長等) および介入期間	ターゲット行動 (および介入環境や構造)	アセスメント技法やツール	介入手続き	効果 (および軽化、維持)
Singh et al. (2008)	過食と肥満が著しいため、母親が筆者に治療を依頼した17歳の男性 境界域 ID、117.93 kg、141.53 cm BMI 58.9、介入期間4年	体重減量 (母親が、筆者の直接およびEメールでの遠隔スーパーバイズを受けながら介入を実施した)		ベースライン期 (1年間) ①母親との毎日30分のウォーキング(1年間) ①+②食べ物に関する視覚的訓練 (1年間) ①+②+③マインドfulness (2年間) マインドfulness・プログラムの内容 ・マインドフルイーティング ・空腹の視覚化およびラベリング ・足裏の瞑想	・介入組合せごとの体重変化 ベースライン期終了時 116.26 kg 介入①のみで113.30 kgに減量 (BMIは56.5に) ①+②で109.25 kgに減量 (BMIは54.5に) ①+②+③で89.72 kgに減量 (BMIは44.8に) (終了後も母親による介入は続けられ、3年後に86.50 kg (BMI 43.2) まで減量していることが確認された)
Stoke & Luiselli (2009)	就労訓練施設を利用し PWS のある人4名が利用するグループホームで暮らす26歳男性 (体重、身長は不明) 介入期間は39週	肛門内スキッピング (rectal picking) の減少 (対象者が平日に毎日通う就労訓練施設において、筆者らから指導を受けたスタッフが入介を実施した)	・強化子アセスメント MSWR (DeLeon & Iwata, 1996) ・機能的アセスメント MAS (Durand & Crimmins, 1998) FAST (DeLeon & Iwata, 1996) (行動の機能を特定する質問紙) ・機能分析	・トイレ入室時間の制限 (5分以内) ・機能的コミュニケーション・トレーニング (トイレ使用中に「あと1分時間をのばしてほしい」とスタッフに伝える) ・他行動の分化強化 (トイレでスキッピングが始まる前にスタッフが言語責責し、してしまった場合にはニュートラルな声かけにとどめる) ・スキッピングなしでトイレをすませた場合には物や活動の強化子が、3機会連続で生じない場合には特別な強化子が提供された	・ターゲット行動の減少 (ベースライン期 (9週) には週平均3.8回生起し、そのうち約90%の確率で救急車で病院へ搬送されていたが、支援開始後最初の5週間で計6回みられた後は、終了までの25週間まったくみられなかった) ・8カ月後のFUで効果の維持が確認された
Radstaake et al. (2011)	入所施設から特別支援学校へ通い、週末のみ自宅で過ごす、激しいスキッピングによる外傷がみられる16歳の女性 (軽度 ID で体重、身長は不明) 介入期間は13週	・スキッピングの減少 (傷跡の症状の改善) 行動支援は、筆者らの教育と継続的なスーパーバイズを受けながら施設スタッフ、教員、保護者らによって実施され、加えて筆者らによる本人への面談および強化が行われた。	機能的アセスメント ・保護者への質問紙 QABF (Matoson & Vollmer, 1995) ・施設スタッフ、教員、保護者によるABC観察	・代替行動の分化強化 (「ローションを塗ってください」と伝える) ・画立しない行動の分化強化 (携帯可能なピロード生地の手毯を絞るように握る；開始後6カ月目で本人が抱きたためバズルブックに変更) ・正の強化 (週毎に治療への参加と傷跡の回復に対して与えられた) ・週1~2回筆者らが施設や家庭を訪問し、傷跡の写真を見せて治療に関する自己評価を行わせ、結果に応じて強化子を提供	スキッピングの頻度と激しさが減少し、13週の支援期間の傷の写真をブレ、ポストで第三者が比較評価した結果、傷跡の症状の有意な改善が確認された (FUについては、終了時に施設スタッフ、教員、保護者が同様の支援の継続を決定し、1カ月後に効果の維持が確認された)

Singh, 2011) で、問題行動の軽減が1件 (Singh, Lancioni, Myers, Karazsia, Courtney, & Nugent, 2017) であった。

介入期間については、6ヶ月未満のものが2件、6ヶ月以上1年未満が7件、1年以上が5件、不明が1件であった。なお、肥満治療や減量が目的に入っている研究が9件あり BMI 値が25未満にまで下がったものがそのうち3件 (対象者5名) あるが、その他6件 (7名) では一定の効果はみられたものの最終的な BMI 値は25以上に留まっていた。治療構造については、応用行動分析に基づく12件のうちの8件は入院治療における介入例であった。その他については外来診療による介入が1件、PWS専用のグループホームにおける介入例が2件、継続的な専門家のスーパーバイズを受けながら特別支援学校教員や入所施設の支援者および保護者がそれぞれの場面において共通の介入を行っていたものが1件であった。

具体的な介入技法については複数の技法を用いている例が多いが、延べ件数で示せばトークンエコノミー法を用いたものが6件、他行動あるいは両立しない行動の分化強化が5件、視覚的刺激の使用や環境調整といった先行子操作が5件、治療プログラムへの参加および継続への正の強化が4件であった。その他にも計画的無視やレスポンスコスト、セルフモニタリング、正の弱化、弁別訓練、機能的コミュニケーショントレーニング、動機づけ訓練などが用いられていた。アセスメントについては、機能的アセスメントという用語が明記されているものが5件みられた。効果の維持や一般化については、入院中の保護者への心理教育や退院後の専門家による継続的支援によって7件で効果の維持が確認されていた。

マインドフルネスに基づく3件の介入のうちの2件は減量が目的のものであり (Singh et al., 2008; Singh et al., 2011)、その他の1件は攻撃行動に対する介入であった (Singh et al., 2017)。前者2件では維持期間3年が設定されていてその間の効果の維持が確認されていた。後者では1年の維持期間が設定され、その間もターゲット行動の減少あるいは消失が認められた。これら3件の介入では足裏の瞑想 (Meditation on the soles of the feet; SoF) と呼ばれる手続きを中核的技法として用いるマインドフルネス・プログラムが共通して用いられおり、減量目的の介入ではさらに身体的エクササイズや一般的なウォーキングプログラムが併用されていた。足裏の瞑想は、中性的な身体感覚である足裏の感覚に注意を向けることによって、怒りや不快感などのネガティブな思考やその引き金となる状況に対処する方法を練習して身につける手続きであり、知的障害や発達障害のある人を対象

とした介入で効果が認められている (Felver & Singh, 2020; 酒井, 2019)。

以上の15件以外にも近年の傾向として、身体活動プログラムのPWSにおける効果検証 (Amaro, Teixeira, de Mesquita, Rodrigues, Rubin, & Carreiro, 2016; Bellicha, Coupaye, Hocquaux, Speter, Oppert, & Poitou, 2019; Su, Huang, Tuan, Li, & Lin, 2020) やリモートで行われた親主導のゲームを活用した健康増進プログラム (e.g. Rubin, Wilson, Dumont-Driscoll, & Rose, 2019 a; Rubin, Wilson, Honea, Castner, McGarrah, Rose, & Dumont-Driscoll, 2019 b)、リモート実施を含むペアレントトレーニングのパイロットスタディ (e.g. Bellicha, Coupaye, Hocquaux, Speter, Oppert, & Poitou, 2019; Dimitropoulos, Zyga, Doemberg, & Russ, 2021; 加藤美朗・小関俊祐・佐々木和義, 2013; Kodra, Kondili, Ferraroni, Serra, Caretto, Ricci, & Taruscio, 2016; Zyga, Russ, & Dimitropoulos, 2018) がみられた。この他、入退院を繰り返す患者の長期的かつ包括的な治療 (Di Lorenzo, Sberveglieri, Mararama, Landi, & Ferri, 2016; Kato, Kimura, Okuda, Toyoda, & Fukagawa, 2019) や行動日誌の活用や日程などの変更カードの提示の効果検証 (Bull et al., 2015; Bull, Oliver, & Woodcock, 2017) を行っている文献がみられた。

IV 考察

本研究ではPWSを対象とした肥満や問題行動に対する行動マネジメントについて文献検討を行った結果、応用行動分析やマインドフルネスに基づく介入を行っている文献15件が抽出された。応用行動分析に基づく文献では、盗み食べや自傷行動に置き替えることのできる適応的な行動の形成や減量を目的に、トークンエコノミーや分化強化、先行子操作、適応行動の正の強化といった介入技法が主に用いられている。一方でレスポンスコストや叱責あるいは嫌悪刺激を用いた正の弱化手続きを用いているものもあるが、これらのような罰手続きはMaglieri et al. (2000) 以降は用いられていない。癇癢の減少を目的として計画的無視を用いた介入例 (Messersmith et al., 2008) が1件みられるが、単独使用ではなく体重減少を目的としたトークンエコノミー法と並行して用いられている。さらに、嫌悪刺激を用いた介入例 (Thompson et al., 1980) では、5期に分けられた介入時期のうちの第4期に電気ショックが導入されたところ当初は著しい減量がみられたが、その後は反動とも考えられる急激な体重増加に転じている。以上のことから近年は、応用行動分析に基づく介入技法の中でも罰手続きによる問題行動の減弱よりも、トークンエコノミーや分化強化、正の強化などの技法をとおして適応的な行動を形

成を目指す技法が用いられる傾向が高くその効果が認められていることが示唆される。加えて問題行動の生じる要因のアセスメントについて機能的アセスメントが少なくとも 5 件で用いられ、効果的な介入計画に結びついている。

応用行動分析以外ではマインドフルネスに基づく介入が減量や攻撃行動の軽減に効果を示している。介入期間が 4 年で減量が目的であった Singh et al. (2008) の研究では、1 年目のプログラムはウォーキングのみで 2 年目に食べ物に関する視覚的訓練が追加され、3 年目にマインドフル・イーティングや足裏の瞑想といったマインドフルネスに基づくプログラムがさらに追加されていた。しかしながら結果は、介入開始時に 58.9 であった BMI 値についてどの介入期にもゆるやかだが減少が認められたが、最終的な BMI は 43.2 で高度肥満レベルに留まる結果であった。そこでかれらの研究グループは、これら 3 種類のプログラムを介入開始から同時に実施する計画を立てて 3 名の対象者に実施したところ、それぞれの対象者の BMI 値が 110 週から 300 週の介入で BMI 25 未満の正常範囲に減少した (Singh et al., 2011)。その後は減量だけではなく、PWS のある人の攻撃行動の軽減についてもマインドフルネスに基づく介入の効果が示されている (Singh et al., 2017)。なお、Singh et al. (2011) の減量プログラムではウォーキングプログラムで正の強化法が、Singh et al. (2017) の攻撃行動への介入では機能的アセスメントといった応用行動分析に基づく手続きがそれぞれ併用されている。

以上のことから PWS の行動マネジメントについて応用行動分析およびマインドフルネスに基づく介入あるいはそれらの併用に効果があることが示された。PWS の保護者は、乳幼児期からの肥満予防のための食事管理が不断なく求められ、学齢期後半以降の問題行動の増加や 20 歳代の肥満や問題行動の激しさといった予後に不安を抱く日々を過ごすことも少なくない。今回得られた知見を組み入れた子育て支援や親子関係改善に繋がるようなプログラムの提供が早期から不可欠だと考えられる。しかしながら PWS は発生率が低い希少疾患であるため、効果的な支援がどの家庭にも届くことは容易ではない。グループプログラムや行動マネジメントなどの研究へ協力参加したくても遠方であるために参加が難しいことも少なくない (Dimitropoulos et al., 2018)。

加えて今回検討した文献では病院や PWS 専用のグループホームでの介入例が多く、たとえば減量が目的の介入で BMI 値が 25 以下に下がった例は入院によるものの以外にはマインドフルネスに基づく介入が 1 件あるのみである。そのうえシングルケースが多く介入期間も長

期にわたるものが多い。その他、自傷行動を対象とした介入では専門家による専門性の高いアセスメントおよび介入計画や他職種の連携による包括的な実施が必要であった。

しかしながらその一方で今回の介入例の中には、介入期間中に病院などで保護者が心理教育を受ける、あるいは電話やメールでスーパーバイズを受けることによって、家庭での介入効果の維持や般化が可能であることが示されてもいる。専門家の協力のあり方やプログラムの計画に工夫や配慮を加えることで保護者がより適切な行動マネジメントを行うことが可能ではないかと考える。本研究では上記 15 件の文献以外にも、PWS のある人の保護者を対象としたグループペアレントトレーニングや身体活動促進プログラムのパイロットスタディの効果検証などの研究がリモートプログラムも含めて近年増加していることが示されている。今後は、これらのプログラムや実施方法を参考に、本研究で有効性が示された応用行動分析やマインドフルネスに基づく技法を組み合わせ、より効果的かつ家庭での実施が可能なプログラムの開発が求められる。

謝辞

本研究に貴重なご教示をくださいました関西学院大学名誉教授の松見淳子先生に心より深謝申し上げます。

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, 403-412.
- Amaro, A. S., Teixeira, M. C. T. V., de Mesquita, M. L. G., Rodrigues, G. M., Rubin, D. A., & Carreiro, L. R. R. (2016). Physiological adaptation after a 12-week physical activity program for patients with Prader-Willi syndrome: two case reports. *Journal of Medical Case Report*, 10, 181-186.
- Bellicha, A., Coupaye, M., Hocquaux, L., Speter, F., Oppert, J., & Poitou, C. (2019). Increasing physical activity in adult women with Prader-Willi syndrome: a transferability study. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 33, 258-267.
- Bezzina, L. A., Rice, L. J., Howlin, P., Tonge, B. J., & Einfeld, S. L. (2017). Syndrome specific modules to enhance the stepping stones triple P public health intervention. *Journal of Intellectual Disability Research*, 61, 836-842.
- Bull, L. E., Oliver, C., Tunnicliffe, P. L., & Woodcock, K. A. (2015). An informant report behavior diary for measuring temper outbursts in an intervention setting. *Journal of Developmental and Physical Disabilities*, 27, 489-504.
- Bull, L. E., Oliver, C., & Woodcock, K. A. (2017). Signalling changes to individuals who show resistance to change can reduce challenging behaviour. *Journal of Behavior Therapy and*

- Experimental Psychiatry*, 54, 58-70.
- Cassidy, S. B., & McCandless, S. E. (2010). Prader-Willi syndrome. In S. B. Cassidy & J. E. Allanson (eds.), *Management of genetic syndromes*. New Jersey, Wiley & Blackwell, Pp.625-626.
- Crino, A., Fintini, D., Bocchini, S., & Grugni, G. (2018). Obesity management in Prader-Willi syndrome: current perspectives. *Diabetes, Metabolic Syndrome and Obesity: Targets and Therapy*, 11, 579-593.
- DeLeon, I. G., & Iwata, B. A. (1996). Evaluation of a multiple stimulus presentation format for assessing reinforcer preference. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 29, 519-533.
- Di Lorenzo, R., Sberveglieri, S., Marrama, D., Landi, G., & Ferri, P. (2016). Weight control and behavior rehabilitation in a patient suffering from Prader-Willi syndrome. *BioMed Central Research Note*, 9, 199-207.
- Dimitropoulos, A., Zyga, O., Doernberg, E., & Russ, S. W. (2021). Show me what happens next: preliminary efficacy of a remote play-based intervention for children with Prader-Willi syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 108, 103820.
- Durand, V. M., & Crimmins, D. B. (1988). Identifying the variable maintaining self-injurious behavior. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 18, 99-117.
- Dykens, E. M. (2004). Maladaptive and compulsive behavior in Prader-Willi syndrome. new insight from older adults. *American Journal of Mental Retardation*, 109(2), 142-153.
- Felver, J. C., & Singh, N. N. (2020). Introduction. In J. C. Felver & N. N. Singh, *Mindfulness in the classroom*. Oakland, New Harbinger Publication, Pp.1-24.
- Hiraiwa, R., Maegaki, Y., Oka, A., & Ohno, K. (2006). Behavioral and psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: a population study in Japan. *Brain and Development*, 29, 535-542.
- Kato, E., Kimura, M., Okuda, T., Toyoda, M., & Fukagawa, M. (2019). Behavior modification maintenance with long-term blood glucose and weight management in Prader-Willi syndrome complicated with diabetes: team management approach combined with pharmacological treatment. *Case Reports in Medicine*, 2019, 1-7.
- 加藤美朗・小関俊祐・佐々木和義 (2013). プラダー・ウィリー症候群児の保護者を対象としたペアレントトレーニングの効果. *総合福祉科学研究*, 4, 49-63.
- 加藤美朗・松見淳子 (2013). プラダー・ウィリー症候群の心理社会的介入について: 先行研究のレビューをとおして. *日本行動療法学会第38回大会発表論文集*, p 172-p 173.
- 加藤美朗・蓑崎浩史・松見淳子 (2015). プラダー・ウィリー症候群の行動問題の年代比較: CBCL を用いた得点および発現率の検討. *行動科学*, 54, 41-52.
- 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件数調査から. *兵庫教育大学学校教育学研究*, 28, 95-100.
- 加藤美朗・嶋崎まゆみ・松見淳子 (2012). 遺伝性疾患の行動問題の特定について: プラダー・ウィリー症候群の行動表現型の特定の試みをとおして. *行動科学*, 51, 45-56.
- Kodra, Y., Kondili, L. A., Ferraroni, A., Serra, M. A., Caretto, F., Ricci, M. A., & Taruscio, D. (2016). Parent training education program: a pilot study, involving families of children with Prader-Willi syndrome. *Annali dell'Istituto Superiore di Sanita*, 52, 428-433.
- Kundert, K. K. (2008). Prader-Willi syndrome. *School Psychology*, 23, 246-257.
- Lambert, J. M., Parikh, N., Stankiewicz, K. C., Houchins-Juarez, N. J., Morales, V. A., Sweeney, E. M., & Milam, M. E. (2019). Decreasing food stealing of children with Prader-Willi syndrome through function-based differential reinforcement. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 49, 721-728.
- 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.
- Matson, J. L., & Vollmer, T. R. (1995). *User's guide: questions about behavioral function (QABF)*. Los Angeles, Scientific Publishers.
- Messersmith, N. V., Slifer, K. J., Pulbrook-Vetter, V., & Bellipanni, K. (2008). Interdisciplinary behavioral intervention for life-threatening obesity in an adolescent with Prader-Willi syndrome: a case report. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 29, 129-134.
- 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, 29-41.
- 西田啓子・岡田洋右・森博子・廣瀬暁子・谷川隆久・新生忠司・森田恵美子・田中良哉 (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, 65-73.
- Page, T. J., Finney, J. W., Parrish, J. M., & Iwata, B. A. (1983 a). Assessment and reduction of food stealing in Prader-Willi children. *Applied research in Mental Retardation*, 4, 219-228.
- Page, T. J., Stanley, A. E., Richman, G. S., Deal, R. M., & Iwata, B. A. (1983 b). Reduction of food theft and long-term maintenance of weight loss in a Prader-Willi adult. *Journal of Behavior Therapy and Experimental Psychiatry*, 14, 261-268.
- Radstaak, M., Didden, R., Bolio, M., Lang, R., Lancioni, G. E., & Curfs, L. M. (2011). Functional assessment and behavioral treatment of skin picking in a teenage girl with Prader-Willi syndrome. *Clinical Case Studies*, 10, 67-78.
- Rubin, D. A., Wilson, K. S., Dumont-Driscoll, M., & Rose, D. J. (2019 a). Effectiveness of a parent-led physical activity intervention in youth with obesity. *Medicine and Science in Sports and Exercise*, 51, 805-813.
- Rubin, D. A., Wilson, K. S., Honea, K. E., Castner, D. M., McGarrah, J. G., Rose, D. J., & Dumont-Driscoll, M. (2019 b). An evaluation of the implementation of a parent-led, game-based physical activity intervention: the active play at home

- quasi-randomized trial. *Health Education Research*, 34, 98-112.
- 酒井美枝 (2019). 発達障害のある人へのマインドフルネス認知行動療法. 日本認知・行動療法学会 (編). 認知行動療法辞典. 丸善出版, 東京, Pp.480-481.
- Silverthorn, K. H., & Hornak, J. E., (1993). Beneficial effects of exercise on aerobic capacity and body composition in adults with Prader-Willi syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 97, 654-658.
- Singh, N. N., Lancioni, G. E., Myers, R. E., Karazsia, B. T., Courtney, T. M., & Nugent, K. (2017). A mindfulness-based intervention for self-management of verbal and physical aggression by adolescents with Prader-Willi syndrome. *Developmental Neurorehabilitation*, 20(5), 253-260.
- Singh, N. N., Lancioni, G. E., Singh, A. N., Winton, A. S. W., Singh, J, McAleavey, K. M., & Adkins, A. D. (2008). A mindfulness-based health wellness program for an adolescent with Prader-Willi syndrome. *Behavior Modification*, 32, 167-181.
- Singh, N. N., Lancioni, G. E., Singh, A. N., Winton, A. S. W., Singh, A. D. A., & Singh, J. (2011). A mindfulness-based health wellness program for individuals with Prader-Willi syndrome. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 4, 90-106.
- Sinnema, M., Einfeld, S. L., Schrandt-Stumpel, C. T. R. M., Maaskant, M. A., Boer, H., & Curfs, L. M. G. (2011). Behavioral phenotype in adults with Prader-Willi syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 32, 604-612.
- Stokes, J. V., & Luiselli, J. K. (2009). Applied behavior analysis assessment and intervention for health : threatening self-injury (rectal picking) in an adult with Prader-Willi syndrome. *Clinical Case Studies*, 8, 38-47.
- Su, Y., Huang, H., Tuan, S., Li, M., & Lin, K. (2020). Differences in aerobic fitness between an obese adolescent with Prader-Willi syndrome and other obese adolescents and exercise training results. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 17, 1496-1500.
- Thompson, T., Kodluboy, S., & Heston, L. (1980). Behavioral treatment of obesity in Prader-Willi syndrome. *Behavior Therapy*, 11, 588-593.
- Zyga, O., Russ, S. W., & Dimitropoulos, A. (2018). The pretend program : evaluating the feasibility of a remote parent-training intervention for children with Prader-Willi syndrome. *American Journal on Intellectual Developmental Disabilities*, 123, 574-584.