

ウィリアムズ症候群により発達障害のある患儿への援助

～日課表を取り入れた日常生活リズムの確立への試み～

足羽翔* 坂出奈保美 上田千香子 田中舞 国森佳子

国立病院機構鳥取医療センター看護部 3 病棟

Support for pediatric patients with developmental disorders due to Williams' syndrome

-Attempts to regulate one's lifestyle using a daily task list-

Sho Ashiwa*, Naomi Sakade, Chikako Ueda, Mai Tanaka, Keiko Kunimori

3rd Ward, Department of Nursing, NHO Tottori Medical Center

*Correspondence: byoutou3@tottori-iryu.hosp.go.jp

要旨

ウィリアムズ症候群とは、染色体7q11.23領域の微細欠失により、大動脈弁上狭窄と末梢肺動脈狭窄、精神発達遅滞、運動機能障害などを認める症候群であり、言語発達は遅れ、大人になっても言語の欠落を認める。B病棟にもウィリアムズ症候群の患儿A君（4歳男児）が入院しているが、日課が決まっておらず、患儿に対し統一した関わりが出来ていない。そのため、患儿も自分の欲求が満たされないと愚図り泣きすることが多かった。ウィリアムズ症候群は個人差が多く、疾患の特徴の出現にも個人差がある。まず、発達障害児として介入プランを立て、それにA君の特徴をプラスして行った。日課表と観察チェック表を取り入れて、生活リズムを整え、発達段階に合った接し方を持つことにより、スタッフが忙しい時間にも、患儿が不安なく一人で遊んだり、何かに集中できるように介入しようと考えた。A君に対する関わり統一事項を決め、スタッフ皆で同じ方向に向かって援助することで、目的意識を持ち関わる事ができた。その結果、患儿の愚図りは軽減し、日課表が定着してきたように考えるため、今回の関わりの経過を報告する。鳥取臨床科学7(1), 26-37, 2016

Abstract

Williams' syndrome is caused by a minor deletion in chromosome 7q11.23, and patients with this syndrome commonly develop supra-aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation, motor dysfunction, and delayed language development. They may continue to suffer from language deficit even after reaching adulthood. A 4-year-old boy with Williams' syndrome was hospitalized on Ward B; however, ward staff members have been unable to interact with him in a standardized manner as no daily tasks have been assigned to him. Hence, he often made complaints and cried when his wants were not met. The characteristics of Williams' syndrome and the ways in which it develops markedly differ among individuals. We judged the patient as having a developmental disorder, and designed an intervention plan in consideration of his characteristics. Using a daily task list and observation checking form, we helped the patient to regulate his lifestyle, and interacted with him according to his developmental stage. Through these approaches, we supported him so that he would become able to play by himself free from anxiety and concentrate on things even when ward staff are busy. By supporting and interacting with the patient in a standardized manner, we could develop a sense of purpose. Consequently, the patient's complaints decreased, and he became able to

Key Words: ウィリアムズ症候群、発達障害、知的障害、日課表、乳幼児精神発達質問紙（津守・稲毛式）；Williams' syndrome, developmental disorders, intellectual disorders, daily task list, Tsumori-Inage infant mental development questionnaire

はじめに

ウィリアムズ症候群とは、染色体7q11.23領域の微細欠失により様々な臨床症状を伴う症候群である。ほとんどの例に大動脈弁上狭窄と末梢肺動脈狭窄、精神発達遅滞、運動機能障害などを認めるが、症例により合併症の程度にばらつきがあり、重症度にも個人差があると言われている。またウィリアムズ症候群の患者の言語発達は遅れ、大人になっても言語の欠落を認める。

B病棟にもウィリアムズ症候群の患児が入院しているが、日課が決まっておらず、患児に対し統一した関わりが出来ていない。そのため、患児も、今は抱っこがしてもらえる時間、今は忙しい時間のため自分で遊ぶ時間ということがわからず、人を見たら抱っこや、歩行がしたいと言い、自分の欲求が満たされないと愚図り泣きすることが多い現状があった。しかし、B病棟は、寝たきりの人工呼吸器使用患者が多く、患児の病室はNICU（新生児集中治療室）後方病棟としての役割を持っているため、今の環境ではすぐに欲求に応えることは難しい。

そこで、日課表（表1）を取り入れて、生活リズムを整え、発達段階に合った接し方を持つことにより、スタッフが忙しい時間にも、患児が不安なく一人で遊んだり、何かに集中できるように介入しようと考えた。その結果、患児の愚図りは軽減し、日課表が定着してきたように考えるため、今回の関わりの経過を報告する。

I. 目的

入院環境における、ウィリアムズ症候群の患児への、日常生活リズムを確立する上でのサポートの在り方について明らかにする。

II. 研究方法

1. 事例紹介

- 1) A君, 4歳, 男児.
- 2) 病名: ウィリアムズ症候群. 総肺静脈還流異常, 左房左室低形成, 大動脈縮窄症, 慢性心不全, 気管支喘息, 発達障害, 知的障害, 経口摂取困難などを認めた.
- 3) 病歴・生育歴: 出生後にチアノーゼあり. 総肺静脈還流異常症, 左房左室低形成が判明した. その後, 検査にてウィリアムズ症候群と診断された. 肺高血圧があり手術不可能なため, 肺静脈と動脈管にステント留置し拡張させる手術が行われた. 現在は, 抗凝固剤や利尿剤, ステロイド吸入の使用にてコントロールされている.

A君は知的障害があり、精神発達は1歳程度である。また、抗凝固剤を使用しており、易出血状態であるため、危険回避のために、睡眠時以外は座位保持用車椅子に乗り過ごすことが多い。それに加え、易感染状態のため、行動範囲は室内までとなっている。行動範囲も狭く、歩行する機会も少ないため、自力歩行ができない。また、リハビリテーションや療育活動の時間は一定で無く、不定期である。

- 4) 入院生活の様子: 平成24年5月に病棟改築によりB病棟に転棟したが、前病棟では、病棟の一番奥の病室に入院しており、特定のスタッフとしか関わる機会が無かった。しかし、新B病棟に移転後は、NICU 後方病棟となっている八床室となり、色々なスタッフと関わる機会が増え、刺激も増えたため、語彙が増えてきている。朝は「おはよう」と場面ごとの言葉かけをするなど、その場に合った言葉が発せられるようになってきた。