

【研究報告】

成人期プラダー・ウィリー症候群(PWS)の歯科診療のトランジションに 対する母親の想い

Mother's Thoughts on the Transition of Dental Care in Adult Prader-Willi Syndrome (PWS)

飯野英親 中村加奈子 青野広子

福岡看護大学 看護学部 看護学科 健康支援看護学部門

抄 録

プラダー・ウィリー症候群(PWS)は、幼児期以降に過食が起こりやすく、エナメル質の形成障害、高粘性の唾液などの要因で、う蝕感受性が高い。

本研究目的は、成人期 PWS の人の小児期から現在までの歯科受診状況と主たる養育者である母親の成人対象歯科への受診(トランジション)に対する想いについて明らかにすることである。

対象は、PWS 児を養育してきた母親 9 名。PWS の人の小児期から現在までの歯科受診状況、う蝕予防目的のフッ化物塗布の有無、母親が抱く成人対象歯科への受診に対する想いについて、インタビューガイドを利用した半構成的面接法を実施した。

結果として、PWS を有する人の約 9 割が、小児期から療育センター等の障害児歯科を受診していた。また、約 7 割の人が、う蝕予防目的のフッ化物塗布を実施していた。歯科のトランジションに関しては、20 歳以降も同じ障害児歯科を受診している事例が半数以上に認められ、成人の一般歯科を受診している例は、障害児歯科と自宅との距離が離れているという例だった。

PWS 児の歯科治療として、継続的に障害児歯科を受診できる状況であれば、PWS の養育者である母親は、成人歯科への移行については積極的には希望していないと考えられた。

キーワード：プラダー・ウィリー症候群，歯科受診，母親，想い，トランジション

緒 言

プラダー・ウィリー症候群(PWS: OMIM #176270)は、過食に伴う肥満、低身長、性腺機能不全、糖尿病などの内分泌学的異常と、発達遅滞、筋緊張低下、性格障害などの神経学的異常、小さな手足、アーモンド様の眼、色素低下などの奇形徴候を伴う内分泌・神経奇形症候群である。出生 10,000~15,000 人に 1 人の発症頻度で、人種差、性差はなく、わが国では年間

50~100 人が出生していると言われる¹⁾。

過食に伴う肥満を予防するため、PWS に対する体重のコントロールは、成長ホルモン療法によって全身の筋肉量を増加させ、栄養管理指導と平行しながらコントロールすることが主流である。そうした中でも、幼児期以降に過食からくる高度肥満を起こす例があり、人によっては重症の睡眠呼吸障害を合併するほどの肥満となる。PWS の食事摂取の傾向は、甘味の強い

食べ物・飲み物を含めて全体的に過食傾向にあり、さらに、エナメル質の形成障害、高粘性の唾液、口腔乾燥症などの、う蝕や歯周病の発生を助長するような因子が報告されているため、う蝕と歯周病の感受性が高い疾患と言われる²⁾。一般に、歯周病を中心とする口腔細菌は全身疾患との関連性が報告され、欠損歯は咀嚼機能を低下させ、食生活のQOL低下を招きやすい。そのため、健常人と同様に、PWSを有する人にとっても口腔衛生管理は重要である。

一方、成人期に達し、小児期に受診していた小児科から成人の診療科への受診に切り替えることをトランジション（移行）医療という。トランジション医療は、2002年アメリカ小児科学会が家庭医・内科医との共同名で「A Consensus Statement on Health Care Transitions for Young Adults with Special Health Care Needs」を提示したことで注目された、それまで存在しなかった新しい医療の領域である³⁾。2015年1月の日本医師会雑誌⁴⁾で「慢性疾患をもつ子どもの成人へのtransition」の特集が生まれ、トランジション医療は日本の医療の中で広く認識され始めたと言える。PWSを有する人の歯科診療においても、小児期に受診していた小児歯科や障害児歯科外来から、成人に達した後は、徐々に成人を対象とする一般歯科への受診の切り替えが起こりやすいと考えられる。学童期から40歳台のPWSを対象とした調査では、加齢に伴って歯の摩耗(Tooth Wear)が生じやすく、成人期に入ると補綴治療の必要があるPWSの人が増加するため⁵⁾、成人の歯科診療に対する診療ニーズは高くなることが予想される。

研究者らの臨床経験では、トランジションの成否は、主たる養育者である母親が抱くトランジションに対する考え方や想いによって左右されやすいと考えているが、PWSの移行医療に関する報告は、成長ホルモン療法の移行医療に焦点化されたものが散見される程度であり⁶⁾⁻⁷⁾、歯科診療に関する移行医療への報告はない。

本研究では、PWSを有する成人期の人の小児

期から現在までの歯科受診状況と母親の成人対象の歯科への受診に対する想いについて報告する。なお、本稿で示す「成人」とは20歳以降のことを指す。

研究目的

成人期PWSの人の小児期から現在までの歯科受診状況と主たる養育者である母親の成人対象歯科への受診（トランジション）に対する想いについて明らかにし、PWSの歯科診療におけるトランジションに関する基礎資料を提供することを目的とする。

研究方法

1. 対象：九州地方と山口県に在住しているPWS児を養育してきた母親9名。2016年の九州山口PWSセミナーへの参加者から最初の対象者を抽出し、その対象者からPWSの人を養育している母親同士の知人を紹介してもらうスノーボールサンプリングによって対象者を選出した。また、一部の対象者は、研究者らの知人であるPWSの人を養育している母親を選出した。
2. 調査期間：2017年6月～2019年5月
3. 調査内容：PWSの人の小児期から現在までの歯科受診状況、う蝕予防目的のフッ化物塗布の有無、母親が抱く成人対象歯科への受診に対する想いについて、インタビューガイドを利用した半構成的面接法を実施した。事前の電話訪問によってインタビューに対する事前承諾が得られた人のみを対象とし、1回の面接時間は約60～90分程度で実施した。
4. 分析方法

面接によって得られた母親の回答の分析は、速記によるインタビューアーの記録を文字起こしすることで回答内容の概要をまとめた。回答内容を「歯科への受診頻度」、「フッ化物塗布の実施」、「20歳までと、20歳以降に受診していた歯科」、「小児歯科や障害児歯科から、主として成人を対象とした歯科への移行に関する母親の想い」によって分類し、その分類結果は、3人

の小児看護分野を専門とする看護研究者間で協議を重ねて分類することで妥当性を確保した。

5. 倫理的配慮

本調査研究は、学校法人福岡学園の倫理審査委員会の承認を得て実施した(承認番号 363 号)。

結 果

本調査の結果を表 1 に示す。

1. 対象者の概要

インタビュー回答者である 9 名の母親の平均年齢±SD は 57.1±5.6 歳、また、その母親の子ども(PWS の人)の平均年齢±SD は 31.1±5.3 歳、性別は女性 3 名、男性 6 名だった。

2. PWS を有する人が、成人までと成人以降になって受診した歯科の内訳

PWS を有する人が成人に達するまでに受診していた歯科は、療育センター等の障害児歯科が 8/9 名(88.9%)、主に成人を対象とする一般歯科医院の受診が 1/9 名(11.1%)だった。一方、成人以降になって専ら受診している歯科は、障害児歯科が 5/9 名(55.6%)、一般歯科医院の受診が 4/9 名(44.4%)だった。

3. 歯科への受診状況とフッ化物塗布の実施状況

歯科への受診状況では、数か月おきに定期受診している PWS の人が 6/9 名(66.7%)、何か口腔症状が出現したら受診するという不定期受診の人が 3/9 名(33.3%)だった。6 名の定期受診者の内、フッ化物塗布を定期的に行っている PWS の人は 2 名に留まった。

4. 成人期に向けた歯科のトランジションに対する母親の想い

PWS の子どもを養育した母親が抱く歯科のトランジションについてインタビューした結果を表 1 に示す。対象者の PWS の子ども全員が乳歯と永久歯のう蝕の治療経験を有していた。成人以降になって受診している歯科で、20 歳未満の時と同じ障害児歯科を受診している事例 A、C、F、G、H の 5 名内、事例 A、F、G の

3 名が、小児期と同じ障害児歯科を受診する理由として「歯科スタッフが障害をもつ子どもの対応に慣れていて、子どもとの関係性ができているので安心して受診できるから」といった理由を挙げていた。同じ障害児歯科を受診している他の事例 C、H の 2 名は「自宅近くの近医に変更したいが、口腔内トラブルが生じたときだけ受診するスタイルなので負担は軽く、近医に積極的に変更していないだけ」といった理由だった。

一方、成人までは障害児歯科を受診し、成人以降は一般歯科へトランジションした事例 B、E、I の 3 名は、「自宅と障害児歯科との距離があるため、受診しにくい環境」という地理的制約の理由によって一般歯科へ変更したケースだった。

考 察

本調査は、成人期 PWS の人の小児期から現在までの歯科受診状況と、主たる養育者である母親の障害児歯科から成人対象の一般歯科への受診に変えた理由やトランジションした想いについてまとめたものである。

1. PWS を有する人の歯科の受診状況

約 9 割の PWS を有する人が、小児期から療育センター等の障害児歯科を受診していた。PWS 児の多くは障害者手帳を交付されるため、障害児歯科へ受診しやすいと考えられる。また、PWS の発生頻度が低いいため、歯科の治療経験を有する人が限られていると考えられるが、散発的に報告されている。大田²⁾らや松村ら⁸⁾の報告のように、報告者が障害児歯科に所属しているものが目立つ。これらのことから、多くの小児期の PWS 児は障害児歯科を中心に受診していると推察される。

また、障害児歯科では定期受診が勧められるが、本調査結果によると、事例 C、E のように、不定期受診と回答した母親が存在し、定期的な歯科受診を困難にする理由があると考えられる。PWS は頑固な性格やかんしゃくに代表さ

表 1. 成人期 PWS の人の歯科受診状況と歯科のトランジションの概要

対象 (年齢、性別 ※)	歯科への 受診頻度	フッ化物塗 布の実施	歯科のトランジションに対する母親の回答	
			20 歳までに、主に受 診していた歯科	20 歳以降で主に 受診している歯科
A (28、M)	定期受診	有	障害児歯科	障害児歯科
B (36、M)	定期受診	無	障害児歯科	一般歯科医院
C (22、M)	不定期	無	障害児歯科	障害児歯科
D (30、F)	不定期	無	一般歯科医院	一般歯科医院
E (25、F)	不定期	無	障害児歯科	一般歯科医院
F (35、M)	定期受診	無	障害児歯科	障害児歯科
G (32、M)	定期受診	有	障害児歯科	障害児歯科
H (37、M)	定期受診	無	障害児歯科	障害児歯科
I (35、F)	定期受診	無	障害児歯科	一般歯科医院

※丸カッコ内の F：女性、M：男性

乳児期からう蝕が多く、近くの障害児歯科へ受診していた。20 歳以降も同じ歯科へ年 2 ～ 3 回の受診。歯科フタッフが障害をもつ子どもの対応に慣れていて、子どもとの関係性ができているので安心して継続している。

学童期からう蝕の治療目的で近くの障害児歯科へ受診し、18 歳以降は近医の一般歯科へ年 3 回の受診。

学童期から歯肉出血や歯痛などの口腔トラブルが生じたら、障害児歯科へ受診する程度。自宅から近い歯科医院にしたいが、PWS の本人が新しい歯科への受診を嫌がる。

PWS の人が受診行動に至るまで、その気持ちの準備を整えるのが養育者のストレスなので、学童期から口腔トラブルが生じた時だけ一般歯科へ受診する。

学童期までは障害児歯科へ通院したが、自宅の引っ越しを契機に、口腔トラブルが生じたら一般歯科へ受診するスタイルへ変更。

学童期から近くの障害児歯科へ受診し、20 歳以降も同じ歯科へ年 2 ～ 3 回の受診。歯科フタッフが障害をもつ子どもの対応に慣れていて、子どもとの関係性ができているので安心して継続。

幼児期から近くの障害児歯科へ受診し、20 歳以降も同じ歯科へ年 2 ～ 3 回の受診。歯科フタッフが障害をもつ子どもの対応に慣れていて、子どもとの関係性ができているので安心して継続。

幼児期、学童期は、自宅から離れた障害児歯科へ受診していたが、20 歳以降は歯科医院を受診。30 歳くらいまでは、歯痛や歯肉腫脹の症状がある時のみ受診していたが、それ以降は、年に 2 回程度、歯垢の除去に通院している。

幼少期から PWS の人を歯科受診させるまで納得させて、受診直前のかんしゃくを押さえて、気持ちを整えるのが養育者のストレスなので、なるべく歯科には受診させたくない。障害児歯科は自宅から遠方である。

る行動特性¹⁾から、「いったん受診したくない」という気持ちになると、養育者の懸命な努力によっても行動変容が短時間でなされにくい。事例DやIの母親が「PWS児が受診行動に至るまで、子どもの気持ちの準備を整えるのが養育者のストレス」といった回答は、そういった頑固で変えにくいPWS児の行動特性を示した回答と考えられる。

歯科受診時のう蝕予防目的のフッ化物塗布では、約7割のPWSの人が実施していた。健常児の場合も同様であろうが、子どものう蝕予防に関する行動は、養育者の考えが大きく影響する。例えば、事例Aでは、障害児歯科の歯科医師から「乳児期からう蝕が多いこと、永久歯のう蝕が心配であること、食欲旺盛な疾患なので、PWS児が歯を失うことは大きな楽しみを奪うことにつながる」といった内容を指摘され、すべての歯が永久歯に変わってからはフッ素塗布を実施していた。PWS児への歯みがき指導を実施した報告⁹⁾⁻¹⁰⁾はあるが、PWS児は食事1回での摂取量を抑えないと過度な肥満になりやすく、また少量の食べ物を頻回に摂取することがあるため、歯みがきの方法だけでう蝕予防の効果を期待するのは現実的には困難であろう。

近年は、歯磨剤の中にフッ化物が配合されたものが市販で販売されている。フッ化物が配合歯磨剤の使用割合は、幼児で76%、保護者で39%程度といった報告¹¹⁾があり、使用機会は拡大していると思われる。健常児と同じように、PWS児に対してもフッ化物入り歯磨剤の使用が推奨される。

2. PWSの成人期に向けた歯科のトランジションに対する母親の想い

成人に達するまでは障害児歯科を受診し、20歳以降は一般歯科へトランジションした事例3名(B、E、I)の母親は「自宅と障害児歯科との距離がある」という地理的制約の理由を回答していた。つまり、容易に通院できる環境下なら、

障害児歯科をそのまま受診していたという意味だった。一方では、20歳以降でも同じ障害児歯科を受診している5事例の内、3名の理由は「歯科スタッフが障害をもつ子どもの対応に慣れていて、子どもとの関係性ができているので安心できる」という理由だった。障害児歯科の外来では、子どもとの特殊なコミュニケーション技術や診療手技の説明などを工夫して障害者の治療を行う。そうした診療を提供可能な歯科外来は少ないため、障害児歯科の外来は、実年齢を問わず、広く知的障害を有する人を診療することになる。そのため、知的障害を有する人の歯科診療においては、医科診療のような小児科から成人診療科へのトランジションは積極的に求められないと考えられた。

慢性疾患を有する小児一般としては、日本小児科学会の「患者が14歳になるまでに移行期プランを紙面で作成する」計画¹²⁾に沿って、外来を中心にトランジションが進められる。しかし、PWSの人のトランジションでは、小学校高学年程度の知的発育状況¹⁾、思春期以降の非常に粘着な精神反応、際限の無い食欲、側弯症¹³⁾や視力障害に加えて、患者の多くは経済的自立が困難なため、小児科以外の複数の診療科、福祉専門職等の総合力を必要とする。よって、小児医療の中でもトランジションが進めにくい疾患の一つと考えられる。同様の理由から、PWS児の歯科治療として、継続的に障害児歯科を受診できる状況であれば、PWSの養育者である母親は、成人歯科への移行については積極的に希望していないと考えられた。

しかし、PWSも健常者と同様に、う蝕、歯周病をはじめ、補綴や矯正治療を必要とする場合があり、それらの診療は主として成人を中心に展開されている。そのため、PWSの人を養育する親にとっては、地理上の条件を問わず、治療上で必要があれば補綴科や矯正歯科を容易に受診できる患者紹介システム(ネットワーク)の存在が重要である。

結 語

PWS を有する人の約 9 割が、小児期から療育センター等の障害児歯科を受診していた。また、約 7 割の人が、う蝕予防目的のフッ化物塗布を実施していた。歯科のトランジションに関しては、20 歳以降も同じ障害児歯科を受診している事例が半数以上に認められ、成人歯科を受診している例では、障害児歯科の外来を受診するのに自宅との距離が離れているという理由からだった。障害児歯科を受診できる状況であれば、PWS の養育者である母親は、成人歯科への移行については積極的には希望していないと考えられた。

本研究において申告すべき利益相反事項はない。

引用文献

- 1) 永井敏郎 : Prader-Willi 症候群の自然歴. 日本小児科学会雑誌, 103(1), 2-5, 1999
- 2) 太田広宣, 山内幸司, 高市 武 他 : Prader-Willi 症候群における口腔衛生管理について. 日本障害者歯科学会雑誌, 23, 315, 2002 (抄録)
- 3) American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine: A Consensus Statement on Health Care Transitions for Young Adults With Special Health Care Needs. Pediatrics, 110(6 Pt 2), 1304-1306, 2002
- 4) 深尾敏幸 : 先天代謝異常症 (特集 ; 慢性疾患をもつ子どもの成人への transition) - (長期予後と成人後の医学的問題). 日本医師会雑誌, 143(10), 2121-2124, 2015
- 5) Saeves R, Espelid I, Storhaug K, *et al.*: Severe tooth wear in Prader-Willi syndrome. A case-control study. BMC Oral Health, 12, 2012
<https://doi.org/10.1186/1472-6831-12-12>
- 6) Kuppens RJ, Mahabier EF, Bakker NE, *et al.*: Effect of cessation of GH treatment on cognition during transition phase in Prader-Willi syndrome: results of a 2-year crossover GH trial. Orphanet J Rare Dis, 11(1), 153, 2016
- 7) Goldstone AP, Holland AJ, Hauffa BP, *et al.*: Recommendations for the diagnosis and management of Prader-Willi syndrome. J Clin Endocrinol Metab, 93(11), 4183-4197, 2012
- 8) 村松健司, 楊 秀慶, 鈴木淳子 他 : 長期間におよぶ口腔管理を行ってきた Prader-Willi 症候群患者の 1 例. 小児歯科学雑誌, 51(3), 396-401, 2013
- 9) 加納欣徳, 藤井美樹, 種田恵子 : 粘膜下口蓋裂を合併した Prader-Willi 症候群の 1 例 (抄録). 日本口腔科学会雑誌, 58(1), 41, 2009
- 10) 佐藤友紀, 萩尾郁美, 浅川麻美 他 : Prader-Willi 症候群小児の口腔管理 (抄録). 小児歯科学雑誌, 54(2), 209, 2016
- 11) 筒井昭仁, 藤井東次郎, 松尾忠行 他 : フッ化物配合歯磨剤の使用状況 : 福岡市内の幼児およびその保護者を対象とした質問紙法調査. 口腔衛生学会雑誌. 45(2), 257-265, 1995
- 12) 横谷 進, 落合亮太, 小林信秋 他 : 移行期の患者に関するワーキンググループ 委員会報告 小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言. 日本小児科学会雑誌, 118(1), 98-106, 2014
- 13) 富田祐造, 村上信行, 小幡一夫 他 : プラダー・ウィリー症候群における成長ホルモン療法と側弯症の関係. Dokkyo journal of medical sciences, 34(1), 43-48, 2007

Mother's Thoughts on the Transition of Dental Care in Adult Prader-Willi Syndrome (PWS)

Hidechika Iino, Kanako Nakamura, Hiroko Aono

Fukuoka Nursing College, Faculty of Nursing, Division of Health Support Nursing

Key Words: Prader-Willi Syndrome, dental visit, mothers, thoughts, transition

Prader-Willi syndrome (PWS) is characterized by excessive eating after infancy, impaired enamel formation, and high caries-sensitive saliva.

The purpose of this study was to clarify the status of dental visits from childhood to the present among adults with adult PWS and their thoughts about visits to adult dentistry (transition) by their mothers, who are their main caregivers.

The subjects were nine mothers who had been raising children with PWS. Semi-structured interviews using an interview guide were conducted on the status of dental visits from childhood to the present, the use of fluoride for dental caries prevention, and the mothers' feelings about visiting adult dentistry.

Approximately 90% of people with PWS visited a dental office for disabled children at a rehabilitation center, etc. from childhood. About 70% of the subjects applied fluoride to prevent dental caries. Regarding the dental transition, more than half of the patients aged 20 or older visited the same dental clinic for the disabled, while those who visited a general dental clinic were also found to have a long distance to travel between a dental for the disabled clinic and their homes.

Mothers who are caregivers of children with PWS were considered to be unwilling to actively shift to adult dentistry if they could continue to receive dental care for disabled children.