

PWSの移行期支援

発達段階	出生～乳児期	幼児期	学童	思春期	青年期	成年期
身体的特徴	泣き声弱い 筋緊張低下 哺乳障害 精神運動発達遅延 停留睾丸	過食・肥満傾向出現 成長ホルモン分泌低下、低身長 側彎 性格特性 問題行動	過食・肥満・糖尿病 性腺機能低下 睡眠時無呼吸 問題行動 側彎	過食・肥満・糖尿病 性腺機能低下 睡眠時無呼吸 問題行動	過食・肥満・糖尿病 精神障害、問題行動 睡眠時無呼吸 性腺機能低下	過食・肥満・糖尿病 精神障害、問題行動 睡眠時無呼吸 性腺機能低下
行動・情緒の特徴		ひとなつっこい 機嫌がよく聞き分けもよい かんしゃくは、ほとんどみられない 感情や行動の変化（こだわり、頑固さ）が現れはじめ、過食が始まる	対人関係がうまくいかない 相手のニーズの理解困難 言語による理解が苦手 ジグソーパズルが得意 短気になりやすい 自己中心的な傾向 質問の繰り返しや議論好き	大人としての自覚が進む 自尊心が強い 社会的発達の遅れ	タバコなどの過度の嗜好品摂取 食事制限からくる欲求不満や問題行動 大人としての自覚が進む 社会的発達の遅れ	
医師の役割	新生児科：フロッピーインファントの鑑別、NG栄養の必要性の判断					
	遺伝診療科：診断と療育の開始	継続診療				
	内分泌科：GH開始を検討	栄養評価、GH治療開始	GH継続、栄養管理、内科治療 性腺機能に関する補充療法を考慮 手紙を使って意思疎通をはかる	性腺機能に関する補充療法を考慮	糖尿病の治療	糖尿病の治療
	耳鼻科：無呼吸の精査、加療	継続診療	無呼吸の精査、加療		夜間CPAP	夜間CPAP
	泌尿器科：停留精巣の治療		性腺機能補充療法を考慮	性腺機能補充療法を考慮		
	婦人科			性腺機能補充療法を考慮		
	整形外科：側弯 (児童)精神科	継続診療 こころ科（児童精神科）のフォロー開始	継続受診	(児童)精神科受診	精神科での治療	精神科での治療
栄養士の役割 (食事の支援)	栄養士との家族の面談 食事療法の必要性を家族に説明	食生活のしつけを指導・支援 PWSにとっての適切な量の説明 幼稚園の給食について調整する 患者にも食事の説明を開始する	患者にも食事の説明を続ける 体重曲線をつける（範囲を視覚化） 失敗しないように常に見守る	患者にも食事の説明を続ける 体重曲線をつける（範囲を視覚化） 失敗しないように常に見守る	適切な食事量の説明 失敗しないように常に見守る	適切な食事量の説明 失敗しないように常に見守る
移行 (大人としての自覚) 支援（看護）	ハブとなる小児科の受診 児童精神科との連携 保育園や幼稚園入園への準備を行う	失敗しないように常に見守る 小学校への準備を始める 発達検査を行い発達レベルを確認	10歳ごろから、高校卒業後の社会生活について準備を始める 対人関係がとれるよう文章を書いて自分の言葉や思いを表現できるようにする 発達検査を行い発達レベルを確認 学校生活が馴染めるよう学校側との調整 ・友人との関係の中でのストレスを理解する	高校卒業後の社会生活について検討する ・福祉との関係をつくる ・作業所やショートステイ等 ・成人疾患への対応については、内科や精神科への移行時期を伝える	障害福祉課との連携 成人疾患への対応については、内科や精神科への移行をハブとなる小児科は定期フォローする	成人診療科と連携連携を密にし、PWSの行動の特徴を理解した、内科管理