

**【科学者会議】プログラム 20日**

註：20 日午後から 21 日午前までの会議は【介護者会議】と並行して開催

**セッション 1：医学的及び遺伝的問題**

1. PWS の臨床的・遺伝的特徴の概要
2. PWS における老化
3. PWS における唾液の分泌および口の異常
4. 日本における PWS の遺伝的要因の割合の変化に与える花年齢への影響
5. PWS 児における表現型／遺伝子型の相関関係
6. PWS 者が他の染色体異常と共存しているのは単なる偶然か？

**セッション 2：内分泌腺および肥満に関する問題**

7. 2009 年 11 月米国メリーランド州ベテスタにおける PWS 研究戦略セミナーでの報告
8. 内分泌腺および肥満に関する問題
9. PWS における内分泌機能不全
10. 高容量 Synacthen（合成副腎皮質刺激ホルモン）およびインスリン耐性試験に対する PWS の子どもおよび成人の通常のコルチゾール反応
11. PWS の子どもおよび若者における中枢性副腎機能不全の罹患率：中間結果
12. 標準および混合誘発試験に対する PWS の幼児の成長ホルモン反応性評価
13. 2 年間の成長ホルモン療法による PWS の成人の体組成の向上
14. PWS の成人に見られるメタボリックシンドローム(代謝症候群)
15. PWS における、エクセナチド（バイエッタ）を用いた副作用のない食後の満腹感の増大：試験的研究
16. PWS における性機能低下症：原発性性腺機能不全から原発性視床下部不全まで
17. ポスターセッション発表

続き【科学者会議】21日

**セッション 3：神経学**

18. 周産期における脳の胎児～成人型変換
19. PWS における拡散テンソル画像法により検出した脳の発達差異
20. PWS の新生児における筋緊張低下は誕生時ではなく、誕生辛そう得実後に顕在化することがある
21. 脳内の遺伝子発現と若年性アルツハイマー病

**セッション 4：精神医学および行動**

22. PWS における精神医学上の問題に関する最新情報
23. PWS 者のかんしゃくへの多段階対応方法の基礎に関する研究、および同対応方法の初期評価
24. PWS の若者および成人の自発的な断食
25. PWS における禁煙の死亡および認知症リスク  
セッション5：PWS データベース
26. 米国 PWS 協会の家族に対する医学的アンケートの結果
27. PWS 児における内分泌異常：フランスのデータベースの226人の子どもおよび若者のデータから
28. オーストラリアおよびニュージーランド（2009~2010年）における、成長ホルモン療法を施した PWS 児の基準収集およびデータ確認を目的とした全国データベースの構築
29. ヨーロッパの PWS データベース：希少疾病の研究をサポートするためのツール
30. 議論：データベース関連の全講演者

### 【全体（親・専門家）会議】プログラム

全体的会議は21日午後～23日午前開催

31. パム・アイゼンの追悼講演
32. 診断における BIRD および IPWSO の役割
33. 診断を理解することの意味
34. 臨床的特徴の概要、および遺伝テストから得られた知見
35. 内分泌腺に関する問題

続き 22日

36. 科学者会議の主要点
37. 研究活動の役割：治癒の可能性はあるのか？
38. PWSN 医に必要な栄養素
39. PWS における健康的な体
40. PWS における睡眠障害
41. 食事による安全保障
42. かんしゃくの予測可能性および予防
43. 心理療法および向精神薬治療

続き 23日

44. PWS における健康維持
45. 思春期と骨粗鬆症
46. 教育および共同体への順応

47. 老化

**【介護者会議】プログラム 20日** (註：科学者会議と並行して開催されている)

**第1部：事例**

48. リーダーチームによる「介護者の日」の概説
49. 生活の事例 (アメリカ)
50. 生活の事例 (スウェーデン)
51. 生活の事例 (日本)
52. 生活の事例 (ドイツ)
53. 仕事の事例 (アメリカ)
54. 仕事の事例 (ドイツ)
55. 仕事の事例：理学療法 (ノルウェー国立希少疾病／障害センターFramb)
56. 治療の事例：言語療法／言語発達 (イスラエル)

**第2部：基準と指針**

57. 「ヘルネ (2008～2009年) で策定した基準と指針」の概説
58. 発表と議論：生活環境構造
59. 発表と議論：対人関係
60. 発表と議論：介護者と親のコミュニケーション

**続き 21日**

61. 1日目の総括および2日目の内容の紹介
62. 発表と議論：健康的な体、スポーツ、やる気
63. 発表と議論：労働環境構造
64. 発表と議論：PWSによる行動管理
65. 発表と議論：教師の訓練
66. 評価と見解