

先天代謝異常症児と家族の生活およびヘルスアウトカムの実態調査

涌水 理恵

筑波大学医学医療系保健医療学域 小児保健看護学分野 准教授

筑波大学から参りました涌水理恵と申します。

先天代謝異常症児という希少疾患の子どもを養育する家族が、食事療法を始めとして多大な負担を抱えながら児を養育しているという背景がございまして、私たち看護職者・医療職者も、そういった方たちの家族…児がメインですけれども…をどういうふうに包括的にケアしていけばよいかというところの示唆を得るために、今回は助成をいただいてこのような研究をさせていただきました。

【ポスター1】

まず、こちらが、この研究を行う前、2016年に私の指導する教え子がパブリッシュして掲載しているレビューです。先天代謝異常症児を養育する家族が抱えている特徴的な課題ということで、日本ではあまりこのような報告がございませんので、世界の報告をまとめて、このような子どものライフステージに合ったそれぞれの課題を提示しています。この中で、児のライフステージによって家族が抱える課題も変遷していくことが分かります。

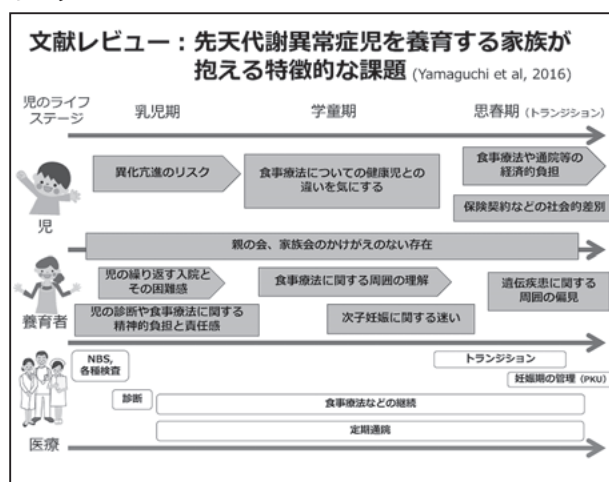
この親から子へのトランジションというところですが、それまで親がカロリー計算や脂質やアミノ酸の量を計算して食べ物を制限していたところを、学童中期、後期になると子ども本人が計算をしながら自分の食生活を組み立てていくというところは、特に大きなポイント、変遷期と言えます。

【ポスター2】

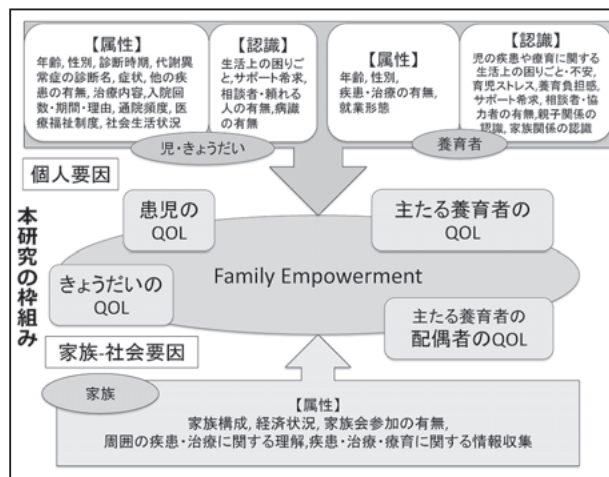
こちらの2枚目のポスターが本件の枠組みを示す内容になります。

先天代謝異常症児ときょうだい等も含めた…そのきょうだいは代謝異常症

ポスター1



ポスター2



を持っていないきょうだいが多くですので、そういったきょうだいも含めたご家族の生活、また、QOLやファミリーエンパワメントといったヘルスアウトカムの実態がどのようなものかということ、今回調査いたしました。

【ポスター3】

目的です。

本研究では、一つ目に先天代謝異常症児を養育する家族の家族エンパワメントとQOLの関係性、また、それらに関連をする因子の探索を行うこと。二つ目として、私たちはこういう患者さんを外来で大学病院で診ているわけですが、そのときに医療者に対して、家族のニーズとはどのようなものかということ、これを明らかにする。この二つを研究の目的といたしました。

今回はスライドの枚数に制限があるため、この目的1のみの結果をお示ししています。

家族エンパワメントというタームを初めてここで聞きになられた方もいらっしゃると思いますので、簡単に説明をさせていただきます。エンパワメントという概念は、苦勞、困難を持っている者が何かに向き合って…それが女性だったりアフリカの階級の低い方だったりするのですが、その方たちがその殻を打破して次に向かっていく、パワーを得て次に前進していく、というような概念を、大きくは指します。家族エンパワメントというのは、障がいとか、困難を有する家族が課題に向き合って、自らの生活の調整や改善を図る力と定義しています。

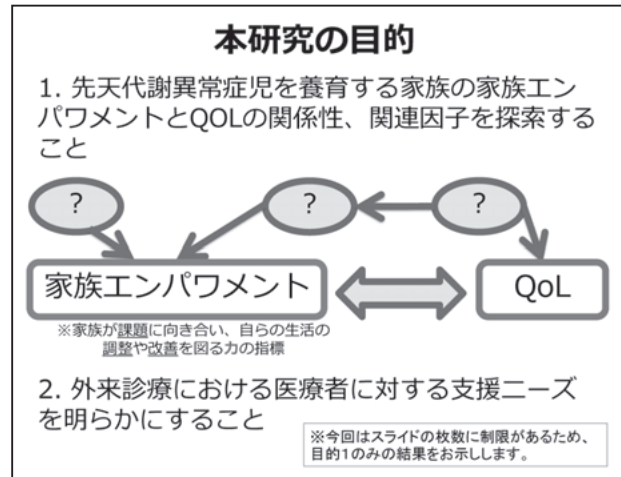
【ポスター4】

方法です。

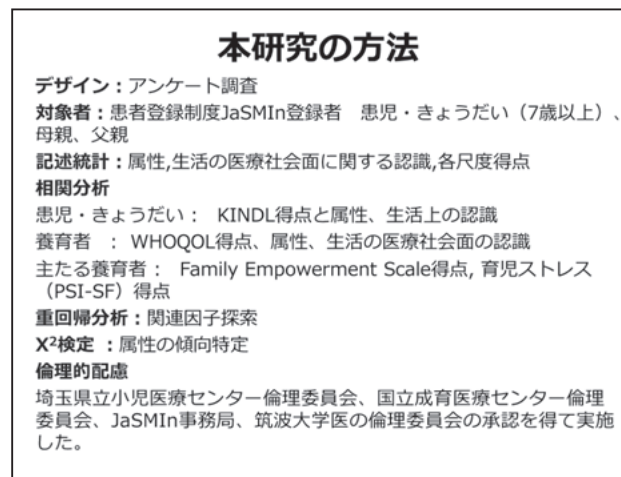
デザインはアンケート調査で、対象者はJaSMInという患者登録制度の登録者です。先天代謝異常症児が生まれると、主治医から主たる養育者に、「日本でこういった希少疾患の方の動向を追っていくシステムがあり、そこに登録をしてください」ということで、強制ではないのですがほとんどの児が登録されている、その登録者です。そして、その患児だけではなくて、自分の考えを書ける7歳以上のきょうだい、それから母親、父親を今回は対象にしています。

どういったことを聞いたかということ、属性ですとか、家族の生活を聞

ポスター 3



ポスター 4



きたかったので、それぞれの認識。それからQOLを聞きました。子どもときょうだいにはKINDLという子どものQOL尺度を用い、親にはWHOQOLという成人用のQOL尺度を用いました。また、主たる養育者が回答するFamily Empowerment Scaleというものがございいますので、そちらと、それからPSIを回答していただきました。

そして、関連因子を探るために重回帰分析を行ったり、各属性の傾向特定を判断するためにカイ二乗検定を行ったりしました。

倫理的配慮に関しては、共同研究者が入っている全ての倫理委員会の承認を得て実施しています。

【ポスター5】

結果です。

まずお子さんの属性ですけれども、平均値が10歳と学童中期ぐらいで、ちょうど先ほど申し上げたトランジションが行われているかなというところの子たちを今回取ったということになります。治療方法は、食事療法だったり栄養素補充療法、酵素補充療法、それから薬物療法、コーンスターチ療法、ケミカルシャペロン療法等を行っている方がいらっしゃいました。

主たる養育者としては、お子さんが10歳ぐらいですので、主たる養育者の中央値が43歳という結果でした。家庭の経済状況ですとか、親の会に参加をしているかとか、あと、情報をどこから取っていますかというような質問をしました。情報は、主には専門医から取っているという方が79.6%で一番多くて、それから患者会、親の会が次いで64.2%、インターネットが49.8%でした。

配偶者の属性としては、たまたまだったのですが、主たる養育者と同じ中央値43歳で、95.9%とほとんどの配偶者が職に就いていました。家族関係は約半数、45.9%の方が良好だという認識をされていました。大変なのが、子どもの症状が強く出てしまうという苦労が一番多くて74.6%。次に心配なことが将来の医療費で63.9%、次いで、体調不良時の対応や医療者の知識不足、成長発育の遅延等が挙げられていました。

きょうだいに関しては、中央値が11.5歳でした。出生順位は、この患児より上の子たちが多く答えたという結果でした。きょうだいたちが何人いるかということは、この母集団の中で一番多かったのは患児ときょうだいで、半数がこの見の他に1人だったと述べています。

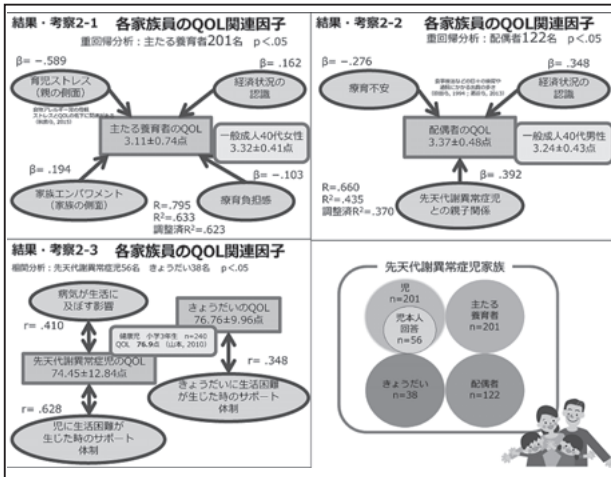
【ポスター6】

結果・考察ですが、こちらは主たる養育者、配偶者、きょうだいのQOLにどんな因子が関与していたかを表した図になります。ご覧ください。

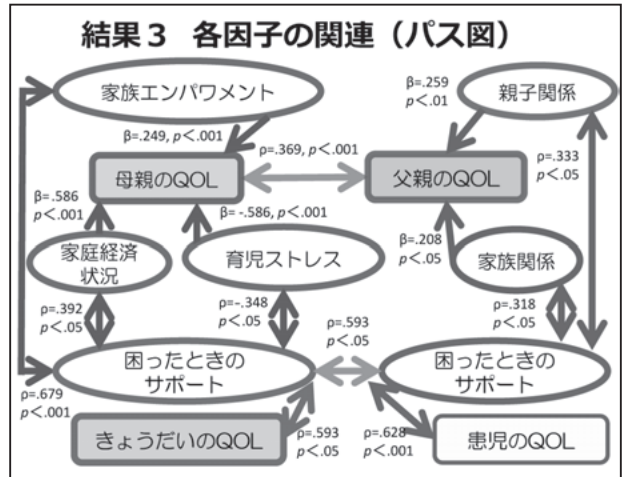
ポスター 5

結果1-1 児の属性				結果1-2 主たる養育者の属性			
期の年齢	10.2±5.4歳 (中群)	治療方法 (複数回答)	% N	年齢	42.2±6.5歳 (中群)	児の疾患・療育の情報源	% N
0-6歳	29.9%	60名	47.2 94	20代	5%	10名	患者会・親の会 64.2% 129名
7-12歳	32.3%	65名	16.1 32	30代	27%	54名	代議専門医 79.6% 160名
13-17歳	27.4%	55名	17.1 34	40代	56%	112名	インターネット 49.8% 100名
18-20歳	10.4	21名	35.7 70	50代	12.5%	25名	医師・看護師 7.5% 15名
男児	62.2%	125名	・薬物療法 65.7 46	母親	91.5%	185名	代議外来相談員 4.5% 9名
女児	37.8%	76名	・コーンスターチ療法 4.3 3	父親	8.5%	17名	地域保健師 3.5% 7名
			・ケミカルシャペロン療法 1.4 1	新就任状況			
病歴の有り (以下内部)	52.2%	105名	継続回数/年 11.8±1.5回 (中群)	新しい	10.9%	22名	患者会・親の会 % N
身体障害のみ	8.6%	9名	12回以下 79.8% 158名	やや新しい	13.4%	27名	参加している 75.6 152
知的障害のみ	21.9%	23名	13-24回 10.5% 21名	かつ	52.7%	106名	参加していない 13.4 27
重複障害	6.1%	6名	25回以上 9.5% 19名	ややゆとりある	13.4%	27名	会の存在を知らない 7 14
				ゆとりがある	8%	16名	会が存在しない 2.5 5
結果1-3 配偶者の属性				結果1-4 きょうだい			
年齢	42.9±6.9歳 (中群)	家族関係	% N	年齢	12.7±3.3歳 (中群)	きょうだいの人数	% N
20代	2.5%	3名	良好 45 56	7-12歳	52.6%	20名	1人 52.6 20
30代	27.8%	34名	やや良好 13 16	13-17歳	42.1%	16名	2人 36.8 14
40代	51.7%	63名	1 1	18-20歳	5.3%	2名	3人 7.9 3
50代	18%	22名	かつ 34 42	男児	31.6%	12名	4人 2.6 1
父親	90.2%	110名	療育不安内回数 4.3±1.7回 (中群)	女児	63.2%	24名	現在治療中の疾患 % N
母親	9.8%	12名	1 1	出生順位	% N		
			最近の回数 63.9% 78名	無し	81.6 31		
就業形態	% N	体調不良時	54.1% 66名	見より年上	63.2 24		
有職	95.9 117	医療者の知識不足	51.4% 66名	見より年下	31.6 12		
無職	3.3 4	成長発育の遅延等	52.5% 64名				
		学校・外出時	38.5% 47名				
		その他	45.1% 55名				

ポスター 6



ポスター 7



【ポスター 7】

この図は四者のQOLの相関を示したものです。互いのヘルスケアアウトカムが直接的、または因子を介在して間接的につながっていることが分かります。

【ポスター 8】

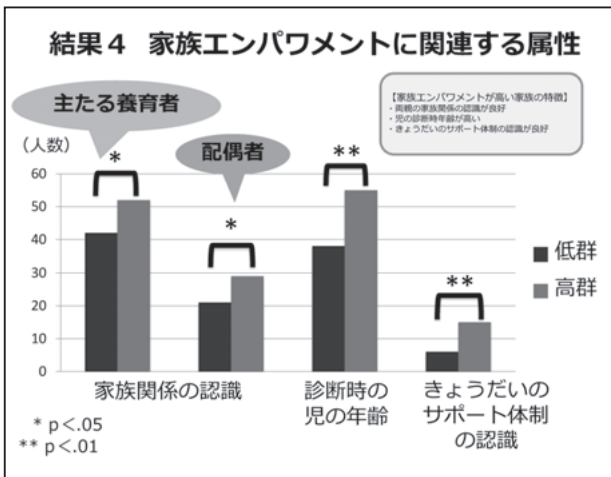
もう一つのヘルスアウトカムとする家族エンパワメントの得点ですが、高群、低群の2群で関与する属性を比較したところ、この3つの要因に有意差が出ました。家族、夫婦それぞれが家族関係の認識が良好で、遅くに、つまり年齢がってから診断を受けており、きょうだいが困ったときにきちんとサポートをされていると答えた群の家族エンパワメントが高いという結果が得られました。

【ポスター 9】

結論です。

先天代謝異常症児の親は、子どもの疾患や療育に関わるピアサポートを求めて生活しており、症状にまつわる不安や療育負担感をいさぎながら、当該児およびきょうだいを養育していました。

ポスター 8



ポスター 9

結論

- 先天代謝異常症児の親は、児の疾患や療育に関するピアサポートを求めて生活しており、症状に纏わる不安や療育負担感を抱きながら当該児やきょうだいを養育していた。
- QOL得点に関して、同世代の一般データ (各尺度得点) と比して主たる養育者と先天代謝異常症児の得点は低値を配偶者ときょうだいの得点は概ね同等の値を示した。
- 家族エンパワメントには「先天代謝異常症児の診断時期」や養育者側の「家族関係の認識」また子から親への「サポート体制の認識」といった様々なファクターが関連していることが明らかになった。家族を包括的にケアするにあたっての示唆が得られた。



QOL得点に関して、同世代の一般データと比較して、主たる養育者と先天代謝異常症本人の得点は低値を、そして配偶者ときょうだいの得点はおおむね同値を示していました。

家族エンパワメントには、先天代謝異常症児の診断時期、それから家族関係の認識、また、家族の中でのサポート体制の認識といったさまざまなファクターが関連していることが明らかになりました。

四者のQOLは直接的、間接的につながっていたことから、私たちは家族を外来や病棟でケアするときに包括的にケアをする必要性の示唆が得られました。

質疑応答

座長： 基本的にあまり知識がないのですが、食事の調整さえすれば、子どもは普通児のように成長発達するのですか？ ちょっと成長の遅れがあっても、具体的に親の負担になるような発達とか成長とか、あるいは社会性とか、その辺は何かあるのですか？ 特に普通の児とほぼ変わらないのですか？

涌水： やはり、疾患の診断によりましては、重度の障がいを持つお子さんもいらっしゃいます。そのような方は今回、親御さんだけ答えました。本人は知的に問題があったり、身体的にも障がいが出ていたりしますので。何の代謝異常か、それから、その中にも型がありますので、こういった疾患かによって重度に心身の障がいが出る場合等があります。

座長： いろいろ差があるけど、それは、今回はあまり…

涌水： そうです。全体がかなりの希少疾患でございますので、そこを分けてしまうよりは、JaSMInの事務局に登録してある全登録者をということでやらせていただきました。

座長： 親にしてみると毎日食事のことをやらなければいけないというと、やっぱりそこから開放されたいということもあるでしょう。そういう、家族間のサポートでは限界があるとき、それ以外の、親のきょうだいだとか親戚だとか、あるいは近隣だとか、そうしたことをサポートしてくれる専門家だとか、困ったときのサポートを具体的には誰から受けていたのですか？ それは分かりますか？

涌水： インタビューの中では、そのようなことはかなり聞いているのですが、やはりお母さん1人で抱え込む方がかなり多くいらっしゃいました。その分、国民の平均

値と比較してもお母さんのQOLは有意に低いです。

先生がおっしゃられた、拡大家族からの援助だったりとか、診ることのできる病院というのが限られているのでその医療者との関係性だったりとか、そういうインフォーマルなリソースが多くの親御さんにとっては大きな支援基軸となっている実態があるわけです。また常に新しい情報提供を親御さんは求めておられて、その部分は支援が欲しい、と。ですが、まだまだこの病気の存在自体を知らない一般の住民への啓蒙とかアドボカシー等も含めてやっていくのが、われわれ医療者、看護職者の役割なのかなというところも、今回、この二つ目の研究目的のところでは示唆を得ました。