

## 研究

# ムコ多糖症児の養育者の社会的・心理的問題の検討

久保 恭子

### 〔論文要旨〕

ムコ多糖症児の養育者を対象に、支援方法を検討する目的で、養育者がもつ社会的・心理的問題を調査した。養育者がもつ問題として〔医師の理解不足と医師への依存〕、〔子どもの身体的な特徴と理解不足〕、〔医師への配慮と医師は万能ではないことへの失望〕、〔遺伝疾患は私の責任という自責の念・孤立感〕、〔一般的ではないことでの差別と不憫さ〕などがあげられた。特徴として、養育者は希望の多くを専門医に求める傾向があること、遺伝疾患であることや児の身体的な特徴に自責の念や不憫さを感じていた。支援として、チーム医療を全面に出し、担当医師の負担を軽減していくこと、遺伝看護の確立や本疾患が十分に理解されるような働きかけが重要である。

Key words : ムコ多糖症, 養育者, 社会的・心理的問題

## I. はじめに

海外では1980年代からムコ多糖症の看護に関する研究がされるようになり、児の多動症状が家族の負担であること、疾患の発見が遅いこと、家族には長期的な支援が必要であることが指摘されている<sup>1-5)</sup>。わが国におけるムコ多糖症の看護に関する研究をみると、ムコ多糖症児の養育者がストレス状態にあり、支援が必要なことは明らかであるが<sup>6-8)</sup>、養育者のストレスの原因は十分に明らかになっていない。

本疾患は稀少難病・遺伝疾患であり、有効な治療方法がなく、ムコ多糖症の一部の型に酵素補充療法が開始された段階である。このような特徴から、本疾患児の養育者は一般的な疾患児の養育者とは異なる問題を抱えている可能性がある。小児看護では子どもや家族の生活の質を

高める支援が必要であり、患者家族のおかれている社会的・心理的問題を把握し看護を展開することができれば、本疾患児とその家族のQOLの向上にもつながると考えられる。

本研究は、ムコ多糖症児の養育者のQOLを高めるため、ムコ多糖症児の養育者がもつ疾患の特徴に関連した社会的・心理的問題を明らかにすることを目的として、患者家族を対象に質問紙調査と面接調査を行った。

## II. 対象と方法

### 1. 研究方法

質問紙調査の内容はムコ多糖症児の身体的な特徴、生活場所、主な養育者、社会資源の活用状況、日常生活上のケア、養育者がもつ気がかり、医療者との関係、養育者の精神健康状態に関する項目である。また、選択肢以外の回答に

Investigation of Social and Psychological Problems of the Caregiver or Family of Children with Mucopolysaccharidosis

Kyouko KUBO

埼玉医科大学保健医療学部看護学科（看護職/研究職）

別刷請求先：久保恭子 埼玉医科大学保健医療学部看護学科 〒350-1241 埼玉県日高市山根1397-1

Tel/Fax : 042-984-4924

(2124)

受付 09. 3.16

採用 09.10. 9

備えて自由記載欄を設けた。この中の自由記述欄に書かれた内容も分析の対象とした。さらに、質問紙調査では得られにくい養育者がもつ問題を把握するために、対象者のうち6家族を対象に面接調査を行った。質問紙調査は、日本ムコ多糖症親の会を通して、質問紙を167通配布し、回収109通、有効回答数は107通(64.1%)であった。このうち、ムコ多糖症以外の疾患である13名を除く94名を分析の対象とした。面接調査は、日本ムコ多糖症親の会の会員で研究協力に同意の得られた6家族で母親3名、父親1名、両親2家族4名を対象とした。データ収集期間は2005年9月から2006年10月までである。

## 2. 対象者の概要

質問紙調査では母親の回答が90通(95.7%)、父親の回答が3通(3.2%)、祖母の回答1通(1.1%)であった。調査時の母親の平均年齢は42.7歳±8.87(28歳から70歳)、父親の平均年齢は45.3歳±9.47(29歳から70歳)であった。就労状況は無職が66名、常勤7名、非常勤13名、自由業4名、内職3名、その他が1名であった。健康に問題はない人が21名であり、73名が何らかの健康障害を持っていた。子どもの平均年齢は13.4歳±8.6(2歳から43歳)であった。Hunter病が59名と半数を占め、Hurler病が5名、Scheie病4名、Sanfilippo病13名、Morquio(AB)病8名、Maroteaux-Lamy病3名、Sly病1名であった。平均年齢はHurler病が7歳、Hunter病が13歳であった。Scheie病、Morquio(AB)病、Maroteaux-Lamy病では平均年齢が18歳を超えていた(表1)。

児の生活背景は自宅で生活している児が82名、医療機関に入院している、もしくは施設で生活している児が6名、レスパイト入院と自宅での生活を繰り返している児が2名、無回答が2名であった。主な養育者は母親が70名(87.0%)、両親が6名、父親が2名、その他が2名、無回答が10名であった。

面接調査の対象者は、母親の年齢は38歳から56歳、父親の年齢は2人とも40歳代であった。面接の回数は1回から5回で、1回にかかった時間は58分から1時間40分であった。6名のうち、5名はHunter病、1名はSanfilippo病児

表1 患児の出生時体重、性別、現在の年齢

n=94

	人数 (人)	平均年齢	平均出生体重 g	男女比
		(最年少~最年長)	(最小~最大)	
Hurler	5	7.2 (2~4)	3,047 (2,600~3,390)	3/2
Scheie	4	22 (5~33)	3,162 (2,940~3,500)	2/2
Hunter	59	13.2 (2~29)	3,386 (2,626~4,150)	59/0
Sanfilippo	13	15 (4~31)	3,098 (2,660~4,100)	7/6
Morquio (AB)	8	22 (6~43)	3,554 (2,996~3,832)	5/3
Maroteaux- Lamy	3	18.3 (7~31)	3,048 (2,174~3,760)	2/1
Sly	1	倫理的配慮にて、掲載せず		

Morquio(AB)病は、今回A・Bの種類まで分類していない

の親であった。面接時の子どもの年齢は8歳から15歳、男児5名、女児1名であった。

倫理的配慮として、研究の目的・方法を説明し、研究協力の有無にかかわらず不利益はないこと、同意を得られた調査対象者のみに依頼すること、研究終了後データは速やかに処分すること、結果を日本ムコ多糖症親の会会報に報告することを説明し、了解を得た。

## 3. 分析方法

質問紙調査の自由記述、面接調査の内容をKJ法にて、類似した内容をまとめ、意味を圧縮した。KJ法とは、川喜田二郎氏が生み出した創造的問題解決の技法で、収集された情報を類似している内容でグループ化していくものである<sup>9,10)</sup>。今回は、この中から、疾患に関連する内容を分析の対象とした。信頼性、妥当性を高めるために分析にあたり、小児看護学、母性看護学の専門家から助言を得た。

## Ⅲ. 結 果

### 1. 対象者の背景

質問紙調査の対象者の児の状態は、昼間の過ごし方として、保育園に通園が8名(9.2%)、障害児保育に通園が7名(8.0%)、小学校に通学が4名(4.5%)、小学校の特別支援学級や特別支援学校小学部に通学が23名(26.4%)、中

学校に通学が3名(3.4%), 特別支援学校中学部に通学が8名(9.2%), 普通科の高等学校に通学が1名(1.1%), 特別支援学校高学部に通学が8名(9.2%), 大学に通学が1名(1.1%), 作業所などの施設に通所が6名(6.9%), 自宅で過ごしているが14名(16.1%)であった。また、補聴器を使っている児が22名(24.7%), 視力の低下がある児が30名(37.5%), 水頭症がある児が9名(10.3%), 痙攣がある児が23名(25.8%), よくころぶという児が51名(65.5%)であった。

面接調査の対象者の児の状態は、以下の通りであった。

症例1は在宅NIPPV療法(Nose Mask Intermittent Positive Pressure Ventilation: 鼻マスクによる間歇的陽圧換気), 胃ろうの造設を行っており, 排泄はオムツを使用している。母親の声に反応を示し, 母親を追視し, 意思を表示している。社会参加は週に2回, 地域の特別

支援学校より教員が訪問している。継続医療として, 車で1時間弱の療育センターに定期的に通院している。

症例2, 3, 4, 5は居住地域にある小学校の特別支援学級に在籍している。難聴, 体が硬いと, 軽度の知的障害がある。地域の大学病院等に定期的に通院をしている。日常生活に支障をきたすような大きな健康障害はない。

症例6は在宅酸素, 胃ろうの造設を行っており, 排泄はオムツを使用している。母親の疲労が強く, レスパイト入院を繰り返し利用している。週3回訪問学級に参加している。

2. 養育者の抱える問題について

1) 質問紙調査・自由記載の結果(表2)

総記述数は189あり, このうち疾患に関連した内容として上位カテゴリーとして[医師の理解不足と医師への依存], [子どもの身体的な特徴と理解不足]の2つがあった。

表2 質問紙自由記載の結果

上位カテゴリー	中位カテゴリー	コ ー ド
	医師からの説明	最初の医師からの説明が大切な意味を要する 日常生活の助言が医師よりあれば, 親の心理的負担はかなり軽くなる
	医師が疾患を知らない	カルテがあるのに, 病名は何ですか?どんな病気?とそのつど, 驚かれて, 医療者に病気について説明するのが大変だ
医師の理解不足 と医師への依存	医師への配慮	子どもの病気をよくしたいため, 良い病院・医師がいれば見てもらいたいのだが, 定期的に見てもらっている医師の気分を損ねることがあるため, なかなか実現しない だんだん(けいれん)発作が出てデパケンを3月より飲み始め, 長く服用していると, 副作用が強い, とくにムコ多糖症の子どもの副作用が強いと聞いたが, (親の会の人より), 医師に伝えるべきか, 気分を害すのではないか 主治医の機嫌を損ねて, 土下座をして誤ったことがあります 他に診てくれる医者がいないから, 仕方ないよね
	医師への依存	この子を助けられるのはA先生しかいない, と思っています 医師にいろいろお願いしたら, 患者はあなただけではないのだよ, と怒鳴られた。先の短い子どもにはできるだけことをしてあげたかったので, 無理なお願いとわかっていても, 頼んでしまった。でも, 親は医者よりも子どものことをよく知っているから, こっちの意見も聞いて欲しい
	医療不信	3歳のときに見てもらった病院では, 医師間の疎通がなかったからだと思うが, 親も医師への不信感がつよく, また医療不信になった 担当する医者によって, 治療の指示が変わり, 医者を信用しなくなってしまった
子どもの身体的な 特徴と理解不足	外観的な特徴	背が低いこと GVHDがひどく, 脱毛, 低身長, 肌がひどいなど, 外見が変わっているため本人はひどくおちこみやすい 背が低いまま, 大人になることに子どもがまだわかっていないので, 不憫に思ってしまう 親子ともども人目を気にせず明るく過ごしていけるのか心配です まわりの子どもと身体的な差が出てきているので, いじめにあわないか, 今後が心配である
	理解不足	めったにない病気ということであり重要視されないような気がする この病気を知っている人にめぐりあえないのがきつい

## (a) 医師の理解不足と医師への依存

このカテゴリーは<医師からの説明>、<医師が疾患を知らない>、<医師への配慮>、<医師への依存>、<医療不信>の中位カテゴリーから成り立っていた。

<医師からの説明>では、「最初の医師からの説明が大切な意味を要する」、「日常生活の助言が医師よりあれば、親の心理的負担はかなり軽くなる」などがみられた。

<医師が疾患を知らない>では、「カルテがあるのに、病名は何ですか？、どんな病気？とそのつど驚かれて、医療者に病気について説明するのが大変だ」などの感想があった。

<医師への配慮>では「子どもの病気をよくしたいため、よい病院・医師がいれば見てもらいたいのだが、定期的に見てもらっている医師の気分を損ねることがあるため、なかなか実現しない」などの意見が聞かれた。

<医師への依存>では、「医師にいろいろお願いしたら、患者はあなただけではないのだよ、と怒鳴られた」、「先の短い子どもにはできるだけのことをしてあげたかったので、無理なお願いとわかっていても、頼んでしまった」、「親は医者よりも子どものことをよく知っているから、こっちの意見も聞いて欲しい」などがあった。

<医療不信>では「担当する医者によって、治療の指示が変わり、医者を信用しなくなってしまった」などがあった。

## (b) 子どもの身体的な特徴と理解不足

このカテゴリーは<外観的な特徴>、<理解不足>の中位カテゴリーから成り立っていた。

<外観的な特徴>では「背が低いまま、大人になることに子どもがまだわかっていないので、不憫に思ってしまう」、「親子ともども人目を気にせず明るく過ごしていけるのか心配です」、「まわりの子どもと身体的な差が出てきているので、いじめにあわないか、今後が心配である」などがあった。

<理解不足>では「めったにない病気ということであまり重要視されないような気がする」、「この病気を知っている人にめぐりあえないのがきつい」があった。

## 2) 面接調査の結果 (表3)

コード116を抽出し、このうち疾患に関連した内容として上位カテゴリー〔医師への配慮と医師は万能ではないことへの失望〕、〔遺伝疾患は私の責任という自責の念・孤立感〕、〔一般的ではないことでの差別と不憫さ〕の3つがあった。

## (a) 医師への配慮と医師は万能ではないことへの失望

「診察できる医師が少ないので、医師に嫌われないようにした」、「医師の個人宅の電話番号を教えてもらい、個人的に相談している人がいた。こんな関係があれば、安心する」、「この先生しかいない。研究材料になってもいいから、この先生なら病気を治療してくれるのではないかと思う」などの<医師への配慮と依存>が見られた。また、「疾患について知らない医師がいることに失望した」などの<医師への失望>があった。

## (b) 遺伝疾患は私の責任という自責の念・孤立感

面接したすべての母親が、遺伝について「私のせいで（遺伝で）病気になってしまった」、「死んだほうが良かったです」と責任を感じ、<私の責任という自責の念>を感じていた。

また「夫に遺伝のことが知られないようにした」、「誰にも相談できない」と語っており、母親にとって、<誰にも言えず苦しい>という孤立感があった。

## (c) 一般的ではないことでの差別と不憫さ

「ほかの子どもと違って、体が硬い、独特の歩き方がある」、「他の子どもがジロジロ見る」、「いずれはすっかり変わり果てていく容貌の子どもたち」、「化け物を見るような眼で見られたり、はじめて会ったら後ずさりしてしまうだろう人たち」などが語られ、<一般児と違う>ことや<顔つきの変化>などの子どもの変化を感じていた。

## IV. 考 察

## 1. 医師との関係

ムコ多糖症児の養育者は、児が稀少難病というだけでも心細く、頼れるものは専門医のみというケースも多い。結果で示したような養育者の希望がかなわない時、それが、医療者への不信感となって不安を増長させる可能性がある。

表3 面接調査の結果

上位カテゴリー	中位カテゴリー	下位カテゴリー	コード (逐語録より抽出)
医師への配慮と医師は万能ではないことへの失望	医師への配慮と依存	医師に嫌われないようにした	診察できる医師が少ないので、嫌われないようにした
		情報が来ない	医師と仲良くしないと情報が来ない
		個人宅の電話番号を知っている	医師の個人宅の電話番号を教えてもらい、個人的に相談している人がいた こんな関係があれば、安心する
		この先生しかいない	この先生しかいない。研究材料になってもいいから、この先生なら病気を治療してくれるのではないかと思う
	医師への失望	疾患の進行は仕方がないと言う	医師は進行は仕方がないことと簡単に言う。他人事のような
		疾患を医師が知らない	疾患について知らない医師がいることに失望した
		医師よりも子どものことを理解している	医師よりも子どものことはよくわかる。退院の時期は家族がわかる
		積極的に考えてほしい	治療方法はないから、対症療法で様子を見ましようと言うもっと積極的に考えて欲しい
		施設入所のすすめ	もう、施設に入れたら、と言われた。簡単に言う
		遺伝疾患は私の責任という自責の念・孤立感	私の責任という自責の念
死んだほうが良かったです	自分のせいで、子どもが病気になったなんて、死んだほうが良かったです		
私のせいだ	私のせいで (遺伝で) 病気になってしまった		
誰にも言えず、苦しい	相談できない		誰にも相談できない
	夫に知られないようにした		夫に遺伝のことが知られないようにした
	誰にも言えず、苦しかった		遺伝のことが誰にも言えず、苦しかった
一般的ではないことでの差別と不慣れさ	一般児と違う	他の子どもと違う	他の子どもと違って、体が硬い、独特の歩き方がある
		じろじろ見られる	他の子どもがジロジロ見る
		子どもを「見てはだめ」と言う	スーパーなどで、他の親が、子どもに「見たらだめ」と言っていた
		悪い顔じゃない	(子どもの顔の変化について) そんな悪い顔じゃないですよ
	顔つきの変化	可愛い顔が記憶にある	病気が進行する前の可愛い顔が記憶にあります
		つらいよ、苦しいよという顔	この顔はお母さん、つらいよ、苦しいよという顔です
		障害児でかわいそう	他の親から「障害児でかわいそう」と言われた
		同じ顔	親の会に参加して皆、同じ顔だった
		森の怪獣	森の怪獣と言われた
		美女と野獣	美女と野獣の野獣みたいな顔
顔つきの変化	わが子とそっくり	専門書にのっていた顔とわが子がそっくりだった	
	子どもたちの容貌が変わっていく	いずれはすっかり変わり果てていく容貌の子どもたち	
	化け物のように見られる	化け物を見るような眼で見られたり、はじめて会ったら、後ずさりしてしまうだろう人たち	

今後、医療者側はチーム医療を全面に出し、医師の負担を軽減していくことが必要である。児の生活全般の調整、親のカウンセリング等については、難病や障害を持った子どもたちのケ

アを専門とする看護職なども継続的なかわりを持ち、その中で、親の課題を聞き、他職種と連携しながら対応していくことが可能である。

## 2. 遺伝疾患や独特の顔つきについて

遺伝病患者を持つ家族の日米比較について、1992年、福井県で行われた第2回国際生命倫理・福井セミナー(1992年3月20～21日)の中で、この問題について活発なディスカッションが行われていた<sup>11)</sup>。遺伝病の患者がいることについて、日本では家族が一番心配しているのは「家名」であり、米国では「患者の幸福」であった。遺伝性疾患に対する家族の反応は、日本は「家の恥」であり、米国は「運が悪かった」であった。障害児が生まれたことは、日本は「自分が生んだということで、母親は責任を感じる」、米国では「遺伝だからしょうがない。誰のせいでもない」であった。

欧米ではキリスト教思想が根底にあり、遺伝病や障害のある子どもが生まれたことを「神様のご計画」と受けとる傾向がある。近年、わが国では、日本遺伝カウンセリング学会、日本遺伝看護学会、日本人類遺伝学会などの活動を通じて、遺伝疾患に対する理解が進み、遺伝的な差別意識が薄らいできた。しかし、本調査から、遺伝疾患を持った当事者らは、いまだ自責の念を感じることもあり、さらなる支援を検討していく必要がある。

次に顔つきである。子どもの顔貌はある日突然、変わるわけではなく、いつのまにか独特の顔貌に変化していくものである。人と違う風貌、顔貌は異質な性質として一般的に受け入れがたく、親にしてみれば、顔貌が変化してゆくわが子に対する不憫さは大変大きな感情として自覚されているものと考えられる。

今回のデータは日本ムコ多糖症親の会の会員を対象としており、バイアスがあることが十分に考えられる。この点は、本研究の課題と限界としてとらえ、今後の研究に役立てていきたい。

## V. 結 論

ムコ多糖症児の養育者を支援するために、養育者に関わる医療者が連携をとり、医師への負担を軽減していくこと、また、遺伝疾患児を持つ母親への精神的な支援を、さらに遺伝看護に携わる医療者らにより、充実させていく必要がある。

## 謝 辞

研究の立案から実施、論文の執筆を通して、理論的背景に関するご意見から実施上の問題に関するご助言まで研究遂行全般にわたり丁寧なご指導を賜りました国際医療福祉大学大学院 鈴木義之教授、岩下清子教授、兵頭明和教授、東京学芸大学 田村毅教授、甲南女子大学 岸田泰子教授、上武大学 田崎知恵子講師、島田療育センター 星野沙織氏、近大姫路大学 及川裕子准教授、課題の実施に協力をいただきました日本ムコ多糖症親の会の皆様、海外におけるムコ多糖症の情報を提供下さった National MPS Society の Barbara Wedehase, Saint Louis University の Shunji Tomatsu に、面接調査や質問紙調査にご協力をいただいた方に感謝いたします。

最後に、すべての面でご指導をいただいた湯沢八江先生に深く感謝をいたします。

本研究の一部は第54回日本小児保健学会(前橋2007年)に発表した。

## 文 献

- 1) Bax MC, Colville GA. Behavior in mucopolysaccharide disorders. Arch Dis Child 1995; 73 (1): 77-81.
- 2) Colville GA, et al. Early presentation in the mucopolysaccharide disorders. Child Health Care Dev 1996; 22 (1): 31-36.
- 3) Marins MI, et al. Psychosocial impact on children with mucopolysaccharidosis. Acta Med Port 1992; 5 (6): 329-334.
- 4) Nidiffer FD, Kelly TE. Developmental and degenerative patterns associated with cognitive, behavioural and motor difficulties in the Sanfilippo syndrome: an epidemiological study. J Ment Defic Res 1983; 27: 185-203.
- 5) Young ID. Psychosocial problems in Hunter's syndrome. Child: Care, health and development. 1981; 7 (4): 201-209.
- 6) 久保恭子, 田崎知恵子, 及川裕子. 海外で臨床試験を受けた稀少難病児を持つ家族の特徴と支援の検討. 小児保健研究 2008; 67 (1): 29-35.
- 7) 久保恭子, 田崎知恵子, 及川裕子. ムコ多糖症児の身体的な特徴の明確化. 日本母性衛生学会誌 2008; 49 (2): 295-302.

- 8) 久保恭子, 田崎知恵子, 及川裕子. ムコ多糖症児の養育者の精神健康状態と関連要因. 小児保健研究 2008 ; 67 (6) : 878-884.
- 9) 川喜田二郎. 発想法. 81版 東京:中央公論新社, 2006.
- 10) 川喜田二郎. 続発想法. 56版 東京:中央公論新社, 2005.
- 11) 第2回国際生命倫理・福井セミナー, <http://www.csu.edu.au/learning/eubios/HGRJ.htm>

### [Summary]

The social and psychological concerns peculiar to the features of mucopolysaccharidosis were collected from the caregivers having children with mucopolysaccharidosis, and clarified to discuss the way to support them. We found the following issues: "less understanding for doctor and dependence on doctor", "child's physical features and lack of understanding about those features", "special con-

sideration to doctor and disappointment over the result that doctor did not prove almighty", "parental guilt and isolation, i.e., to blame oneself for the inherited disease" or "discrimination against the child's unusual condition and pity for the abnormalities" In summary, the caregivers tended to expect too much for the doctor. The caregivers tended to blame themselves and feel pity for their children's hereditary disease and abnormal physical conditions. As the supporting system, it is important to positively show the presence of a medical support team to lighten the load on a doctor and make efforts to establish the field of genetic nursing and deepen the caregivers' understanding of the disease of mucopolysaccharidosis.

---

### [Key words]

mucopolysaccharidosis, caregiver, social and psychological issues