

報 告

デュシェンヌ型筋ジストロフィー 患者への
親からの病気の説明

白 石 一 浩

〔論文要旨〕

目 的：デュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) 患者の生活様式は、長期入院から地域での生活へと変わった。また平均寿命も30歳を超えるようになった。このような変化の中で、子どもへの病気の説明を保護者がどのように考えているのかを調査した。

対象と方法：15名の DMD 患者の保護者にアンケートをもとにインタビューを行った。

結 果：15名中9名が、子どもに「筋肉の病気で歩けなくなる」と説明していた。説明時期は4～11歳であった。主に母親が1人で説明していた。

考 察：DMD の平均寿命が伸びた現在、医療者がより家族と協力し、成人以降の主体的な社会参加につながる病気の説明の仕方が求められる。

Key words：Duchenne muscular dystrophy, 予後, 親から子どもへの告知, 保護者

I. 目 的

以前のデュシェンヌ型筋ジストロフィー (Duchenne muscular dystrophy; 以下, DMD) 患者の多くは、家族から離れ、療養型病院に長期入院していた。同じ病気の子どもの中で生活し、病気については、先輩たちの様子から自然に知る部分が多かったのではないだろうか¹⁾。現在では、家族と一緒に生活し、地域の学校に通う患者が多くなってきた²⁾。また、国内筋ジストロフィー専門入院施設に入院している DMD 患者の死亡時平均年齢は、2000年は26.7歳であったのが、2012年では32.4歳と報告されている³⁾。1990年代以前には成人以降の人生を考えることは少なかったと思われるが、現在では成人以降も地域の中で生活を送る患者が増えている。このように、生活環境の変化、余命の延長した状況の中、DMD 患者の家族は、子どもへ

の病気の説明をどのように考えているのだろうか。実際にはどのように行っているのだろうか。われわれは、その実情を知り、成人以降の人生が伸びた DMD 患者にどのような病気の説明が望ましいのかを考えるために、アンケート用紙を用いた半構造化インタビューを行ったので報告する。

II. 対象と方法

本研究は、宇多野病院倫理委員会にて承認されている。当院通院中の遺伝学的検査で診断された DMD 患者のうち、2013年3月31日時点で20歳以下、通院歴が1年以上、在宅生活という3つの条件を満たす患者15名の保護者(母親14名、父親1名)を対象とした。全員に本研究の趣旨を説明し、文書による同意を得た。

アンケートをもとにインタビューを行った。アンケートは、患者に、(1)既に病気の説明をした、(2)今後

How Do Parents Explain the DMD to the Children ?

Kazuhiro SHIRAISHI

宇多野病院 (医師 / 小児神経科)

別刷請求先: 白石一浩 宇多野病院小児科 〒616-8255 京都府京都市右京区鳴滝音戸山町 8

Tel : 075-461-5121 Fax : 075-464-0027

[2731]

受付 15. 5. 7

採用 16. 2.28

説明する予定である, (3)説明する予定はない, の3つの場合に分けて作成した。(1)既に説明をした場合には, 誰が説明したのか, 事前に誰かに相談したか, 説明時の年齢, きっかけ, 説明内容などを設問とした。(2)今後説明する予定の場合には, 説明する予定の時期, 説明内容, 説明についての悩みなどを設問とした。(3)説明する予定はない場合には, その理由を設問とした。いずれの設問に対しても, ゆっくり語ってもらえるように配慮しインタビューを行った。また, 言い足りないことなどを自宅で自由に記入して返送するアンケートも行った。インタビューの所用時間は, 約40分程であった。15例中13例で自由記載の返送があった。

Ⅲ. 結 果

1. 対象のプロファイル

患者は小学生が7名, 中学生が4名, 高校生が1名, 作業所通所者が1名, 大学生が2名であった。

2. 患者に既に病気の説明をした保護者

既に説明をしていた保護者は, 15名中9名であった。説明した年齢は小学校入学前が1名(4歳時), 6~9歳が5名, 10歳以降が3名(10歳時が2名, 11歳時が1名)であった。説明をしたのは9名とも母親が中心であった。9名中5名の母親は1人で説明し, 9名中6名が誰とも相談せずに話していた。医療者に相談したのは2名であった(2名とも主治医に相談)。きっかけは他児と違う対応が必要となったこと(遠い幼稚園に通園, 遠足時や移動教室時の対応)が3名, 小学校入学, 検査や入院をきっかけとしたものがそれぞれ1名であった。その他は, 「近親にDMD患者がいたため」, 「はっきりしたきっかけはない」, 「患者が別の病気と勘違いしていたため」であった。

3. 今後説明する予定である保護者

今後説明する予定である保護者は2名であった。

1名は, 「質問してきたら, それに答える」と答えた。自由記載では「まだ小さいので聞いてこないが, 大きくなって, 実際に聞いてきたらどう説明したらいいのかわからないので不安」と書かれていた。

もう1名は, 「中学校進学時に, 父親から説明したい。内容は, 筋肉の病気であること, 歩けなくなること, 研究が進んでいること, 家で生活できるということを話したい。人工呼吸器や心臓のことは説明するかどうか

かわからない。寿命が短いことは言いたくない」と話された。自由記載では, 「本当のことを話すと絶望してしまわないか心配」と書かれていた。

4. 説明内容について

既に説明した保護者9名では, 全例が, 歩けなくなることの説明をしていた。5名がDMDという病名を告げていた。病名を話さなかった4名は, 「病名を知ったら検索して, ショックを受けるかもしれない」と考えていた。4名は研究が進んでいることを話していた。1名が具体的な寿命を告げていた。この1名は患者自身がインターネット情報で, 寿命が20歳ぐらいと思っていたため, 今は寿命が伸びているという説明をしていた。1名が人工呼吸器の必要性を説明していた。このように, 予後(1名), 心臓の動きが悪くなる可能性(0名), 人工呼吸器が必要となること(1名)を話した保護者は少なかった。

今後病気の説明をする予定の保護者2名は, 病気のせいで歩けなくなることや, 研究が進んでいることは話したいが, 人工呼吸器が必要になることや心臓の動きが悪くなること, 予後, 病名については話したくないと答えた。

5. 説明する予定はないと考えている保護者

説明する予定はないと答えた保護者は4名であった。2名は小学校の間に患者会に参加し, 周囲を見てわかるようにしていた。近親に同疾患がいるため, その人を見てわかっていると考えている保護者が1名, 知的障害のため説明が困難と考えている保護者が1名であった。

Ⅳ. 考 察

今回の結果から, 保護者が子どもに病気の説明をしているのは, 大半は小学校入学前後から11歳までの間であった。今日DMD患者は, 地域の学校へ通うことが多く, 健常児との運動能力の差は入学時から明らかであり, 体育の時間や遠足時など, 個別対応が必要になることが多く, 患者自身への説明が必要となるのだと思われる。

先行研究として18~46歳の長期入院しているDMD患者への回顧式インタビューでは, 13名中9名が小学生の頃に病気の説明を聞いたと答えている⁴⁾。この研究では対象患者の平均年齢が32歳であり, その方々が

小学校時代という、20年程前、1990年前後である。その時代は多くの患者が、療養型病院に長期入院する時代であり、平均寿命も20歳台であった。そのような時代から、DMD 患者の家族や医療者の中には、小学生の間に病気の説明をしなくてはならない何らかの必要性が、現在に至るまでずっとあるのではないだろうか。

人工呼吸器が必要になることや心筋障害、予後については説明した保護者は少なく、それらについて説明予定の保護者はいなかった。この傾向は、4～11歳時の小児期の説明時だけでなく、年長者になっても続いている。実際に人工呼吸器を使用している症例もいるし、心筋障害に対する内服薬を始めている症例もいるが、それらの導入時に予後を含め詳しい説明を患者にすることを望まない保護者もいる。自分の病気のことをよく知ることは、自分の人生を主体的に生きていくためには必要なことであり、保護者も患者の自立を願う気持ちを持ちながらも⁵⁾、実際にはそのような話を避けてしまう。その要因として3点考えられる。

1つは今回の検討でも明らかなように、母親が1人で奮闘し、精神的なゆとりがないのではないかと。確かに、患者が小学校へ入学する頃は、診断から時間もたち、保護者側も病気の理解、受け入れが進んでいるとは思われるが、実際のところ、説明をしているのは母親1人が多く、夫婦で相談したと答えた保護者は9名中3名、主治医へ相談したのは2名と、他の家族や医療者の協力体制が少ない現状であった。これでは、言いにくいことは後回しになるのではないだろうか。

2つ目は、最新の情報が共有されていないことである。今回の検討でも全員が患者会の存在を知っていたが、同年齢の患者のいる家族と相談したという保護者はいなかった。プライバシーの問題もあり、運用が難しい面もあるが、実際に在宅生活で地域の学校に通っている人たちのノウハウが情報として共有されていないようだ。また、人工呼吸器や心筋障害、予後についても、最新の情報が一般社会に浸透していないのではないか。実際には、人工呼吸器は20歳前後から使用し、多くは非侵襲性で、延命装置というより、生活必需品である。心筋障害も加齢とともに進むが、車いすでの生活であれば、自覚症状はほとんどない。寿命も平均寿命が30歳台と推測され、40～50歳台の患者もいる³⁾。大学に進学したり、仕事をしている患者もいる。このような成人以降の情報が少なく、人工呼吸器や心筋障

害、予後という言葉を知ると、死につながる、暗いイメージしか持てないためではないだろうか。

3つ目として、医療者側、特に小児科医がこのような話をするに慣れていない点が問題であると考えられる。今回の検討でも、医療者に相談したのは15名中2名と、病気を説明する際に家族の側からは頼りにされていない存在であった。もし、小児期の主治医である小児科医が、「何歳ぐらいで病気の説明をしましょうか」とか「どのように話しましょうか」といった話を家族と積み重ねていけば、家族も医療者を、病気の説明をする際には、相談できる身近な相手と認識し、医療者と一緒であれば、話しにくい内容も話す気持ちになれるのではないかと思う。

だれでも死の話はしたくないが、現状を知るためには、必要な場合がある。どのタイミングでどのような言葉を使ってそれを切り出すか。そういったコミュニケーション技術の習得が必要である。われわれ医療者はそのような学習を受ける機会が少ないし、今の医学教育の中では、そのようなことが学ぶべきこととしてそれほど認識されていないのではないかと⁶⁾。

従来20歳前後の寿命と言われていたDMDであるが、今では寿命も伸び、患者の生活様式が大きく変わってきている。医療者と家族が今以上に協力して、家族、患者が成人以降の現状を正しく知り、社会参加につながるような病気の説明がこれからは必要である。

この研究は国立精神・神経医療研究センター精神・神経疾患研究開発費(26-6)によって行われた。

利益相反に関する開示事項はありません。

文 献

- 1) 福永秀敏, 今村葉子, 大窪隆一, 他. Duchenne 型筋ジストロフィー患者のターミナルについて. ターミナルケア 1992; 2: 655-658.
- 2) 多田羅勝義, 神野 進. Duchenne 型筋ジストロフィーの人工呼吸管理とその予後. 医療 2008; 62: 566-571.
- 3) 斎藤利雄, 多田羅勝義, 川井 充. 国内筋ジストロフィー専門入院施設における Duchenne 型筋ジストロフィーの病状と死因の経年変化(1999年～2012年). 臨床神経 2014; 54: 783-790.
- 4) 高田紗子, 井村 修. Duchenne 型筋ジストロフィー患者における病の告知体験とその後の心理的援助に

関する一考察. リハビリテーション心理学研究
2011 ; 38 : 21-32.

- 5) Miku Yamaguchi, Machiko Suzuki. Becoming a back-up care : Parenting sons with Duchenne muscular dystrophy transitioning into adulthood. *Neuromuscul Disord* 2015 ; 25 : 85-93.
- 6) J Sanders. Finding the right words at the right time-High-value advance care planning. *NEJM* 2015 ; 372 : 598-599.

[Summary]

Objective : The lifestyles of patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD) have shifted from long-term hospitalization to community-based activities. In addition, the mean life expectancy for such patients now exceeds 30 years. Under these circumstances, this study examined parents' views on explanations of the disease to their children.

Methods : Interviews were conducted with 15 guardians of DMD patients, based on the results of a questionnaire survey.

Results : Among the 15 guardians, 9 had explained to the patients that the disease involves muscles, and they would become unable to walk due to it. The explanation had been provided at the age of 4 to 11 only by the mother in most cases.

Discussion : Considering that the mean life expectancy of DMD patients has been extended, it may be necessary for medical professionals to cooperate with members of the family in order to provide explanations of the disease, which will promote the patients' active social participation after entering adulthood.

[Key words]

Duchenne muscular dystrophy, prognosis,
parents' explanations to children, guardians