

P-137

ROHHAD症候群児と親の日常生活のエスノグラフィー

久保 恭子¹⁾、穴戸 路佳¹⁾、坂口由紀子²⁾、日浦 佳奈³⁾、浜寄 信恵¹⁾¹⁾東京医療保健大学 立川看護学部 立川看護学科、²⁾大東文化大学 スポーツ・健康科学部 看護学科、³⁾医療法人庸愛会 富田町病院

【目的】 ROHHAD症候群とは希少疾患であり、急性肥満、低換気、視床下部及び内分泌系機能の異常、自律神経の調整不全、神経節細胞腫などの特徴的な症状がある。本疾患児は知的発達や運動機能が著しく遅れるケースは少なく、非侵襲的陽圧管理（以下、NPPV）を行いながら地域の学校等に通学している。本研究の目的はROHHAD症候群児と親の日常生活を記述し、彼らの日常生活における共通する行動パターンやルールを記述する。【方法】 観察・面接調査。分析方法は得られたデータからROHHAD症候群児と親の日常生活における共通する行動パターンやルールを特定した。【倫理的配慮】 所属する大学の倫理委員会の承認を得た。【結果】 1 対象者の概要：親は30～40代、子どもの年齢は幼児～20歳以下であった。2 ROHHAD症候群児と親の日常生活のエスノグラフィールールを『、共通する行動パターンを』で示した。彼らの日常生活のルールは『友達と一緒に大人になる』であった。主な行動パターンは【NPPV設定モードの使い分けにより、呼吸を管理する】【食事・運動を調整し体重をコントロールする】【子どもの過ごししやすい体温を維持する】【CO2ナルコーシスを警戒し過剰な行動制限・反応をしない】【状態に応じた薬剤使用により、体内の代謝・電解質管理を行う】【病気・医療的ケアのある自分と友達との違いを認める】【NPPVを装着して快適に生活する工夫をする】【親同士の交流と情報交換を密にする】【疾患・子どもの特性の理解について啓発活動を行う】であった。【考察】 看護職はまず、この疾患を理解し早期診断・適切な看護ができるようにする必要がある。本疾患は突然のCO2ナルコーシスが生じる可能性があるためNPPVによる呼吸管理を行っているが、過剰な行動制限がみられている。日常生活を安心してすごすための呼吸管理について、今後より良い方法を模索する必要がある。NPPVの装着、肥満などの症状は、友人と自分を比較した際、ボディイメージの変調をきたし、患児自身が戸惑う可能性もあり、子どもの心の状態に注目した支援が求められる。また、本疾患は希少疾患であり、親同士の交流による孤立予防や生活上の工夫などの情報交換、医療者への啓発活動は重要である。彼らの望みは『友達と一緒に大人になる』であった。友人と自分の違いを受け入れ、医療的ケアを上手に利用し、友人と共に成長・発達することを支える看護が必要である。

P-138

MECP2重複症候群児の成長発達に伴う疾患の進行およびADLの変化と在宅療養の課題

坂口由紀子¹⁾、久保 恭子²⁾、伊藤 有花¹⁾、石井 裕子¹⁾、濱寄 信恵²⁾¹⁾大東文化大学 スポーツ・健康科学部 看護学科、²⁾東京医療保健大学 立川看護学部 看護学科

【目的】 MECP2重複症候群児の成長発達に伴う疾患の進行およびADLの変化と訪問専門職の利用状況を明らかにし在宅療養の課題を検討することを目的とする。【方法】 2024年8月～9月に質問紙調査を行い、児の年齢・性別、症状・ADL・訪問専門職の開始と終了年齢、医療的ケアの有無を質問した。医療的ケアの合計数を求め、回答率50%以上の症状・ADL・訪問専門職について、回答率15%以上の年齢幅で割合を求めた。症状・ADL・訪問専門職の有無による医療的ケア数の差はMann-WhitneyのU検定を行った。【倫理的配慮】 所属大学倫理審査委員会の承認を得て実施した。【結果】 29件配布し、26件の回答（回収率89.7%）があり、乳幼児を除く20件を分析対象とした（有効回答率76.9%）。全員男性、平均年齢16.8±7.4（7-38）歳で最頻14歳、医療的ケア数は平均3.1±2.3（0-7）で最頻0であった。年齢と医療的ケア数に相関はなく、症状・ADLで医療的ケア数に差はなく、訪問リハビリ利用者で医療的ケア数が有意に多かった（ $p<0.05$ ）。訪問専門職では訪問リハビリの導入が最も早く、学童の利用は50%前後であった。症状の年齢幅は全て0～21歳であり、筋緊張低下の割合は75-100%で推移し、0歳と21歳が100%であった。繰り返す呼吸器感染は43-100%で推移し、21歳が100%であった。便秘は62-100%で推移し、13-21歳が100%であった。てんかんは15-100%で推移し、8歳以降で過半数を超え、18-21歳が100%であった。ADLの年齢幅は項目によって異なり、寝返りは17歳まで62-100%で推移し、15-17歳で100%であった。ひとり座りは18歳まで33-90%で推移し、8歳から減少に転じ、19歳以上はいなかった。独歩は22歳まで0-70%で推移し、21歳以上はいなかった。歩行器は26歳まで0-33%で推移し、22歳以上はいなかった。自立食事は26歳まで0-33%で推移し、23歳以上はいなかった。トイレ排泄は22歳まで0-40%で推移し、23歳以上はいなかった。会話できる児はおらず、移動・食事・トイレ排泄の獲得は半数以下、寝返り・座位の獲得は一時期9割を超えた。【考察】 本疾患児の特徴として、小学校2年生頃より症状の出現に伴い自力座位が困難になる傾向にあるが、学童期の訪問リハビリの利用は50%前後である。学齢期のADLは横ばいであり、親のケアにより生活の質を維持できていると考えるが、家具の配置や種類によって児の動きも左右されるため、訪問リハビリの早期導入は重要と考える。