

Parents' experiences of transition medicine for children of adolescent and young adult generation surviving childhood-onset rare disease

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2022-06-30 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 田崎, 知恵子, 久保, 恭子, 坂口, 由紀子, KUBO, Kyoko, SAKAGUCHI, Yukiko メールアドレス: 所属:
URL	https://doi.org/10.50818/00000104

【原著】

AYA世代を迎えた希少難病児を養育する親の移行期医療を巡る体験

Parents' experiences of transition medicine for children of adolescent and young adult generation surviving childhood-onset rare disease

田崎 知恵子¹⁾ 久保 恭子²⁾ 坂口 由紀子³⁾
Chieko TAZAKI Kyoko KUBO Yukiko SAKAGUCHI

要 旨

目的

近年、小児期発症疾患を持つ児の成人期医療への移行期医療が重要な課題になっている。本研究は、円滑な移行期医療システムを検討するため先天性希少難病児を養育する親の移行期医療への受け止め方を知る目的で実施した。

対象と方法

先天性希少難病を持つ3人のAYA世代の児を養育する親5人を対象に、面接調査を行った。逐語録はM-GTAを参考に分析をした。

結果

分析の結果、次の4つのカテゴリーが抽出された。

【移行期医療への不安と憂鬱】【移行期医療推進への反発と現状維持の強い希望】【新しい関係から生じる感謝と信頼】
【児のQOL向上への願いに伴う新治療開発への期待】

考察

移行期医療の実現には、疾患の特性や児と親の意思を尊重し、多職種が連携した包括的支援が不可欠である。親が絶大な信頼を寄せる小児医療者との関係性を維持しながら成人期医療を円滑に導入するシステムを検討する必要がある。

キーワード：AYA世代、小児期発症疾患、移行期医療、親、体験

I. 研究の背景

先天性希少難病児とその家族にとって、少しでも長い期間家庭において家族が共に生活することは大きな希望のひとつである。この希望をかなえるためには保健・医療・福祉の柔軟な連携と児と家族のニーズに沿ったタイムリーな支援が必要不可欠である。

医学の進歩と小児医療の発展に伴い先天性希少難病をもつ児が青年期を迎えることができるようになったことは、親にとって大きな喜びである。近年わが国では、個々の児に相応しい小児期医療から成人期医療への移行が重要な課題になっている¹⁾。移行期医療は児

の加齢に伴う病態の変化や心理社会的発達に伴う課題への対応などを含めたシームレスな医療の提供を目的に推進されている¹⁾。しかし、実際に青年期・若年成人期（adolescents and young adults世代；以下AYA世代とする。）を迎えた児を養育する親は移行期医療について複雑な心境を抱いていることが推察される。

先天性希少難病児の医療の選択は、児の生命の長短・児や家族のQOLにつながる重要な選択となることも多く、小児期医療から成人期医療を含め、児の成長・発達段階にあわせて、療育センターや発達支援センター、作業所等との連携が必要である。これまでの筆者らの研究と支援から、児とその家族は小児専門医に対する絶大な信頼を持ち、治療や生活を支えてもらっていると認識していることは明らかである^{2) 3) 4)}。

個々の児に相応しい小児期医療から成人期医療への移行とは、児と家族が、小児医療者との関係性を維持

¹⁾ 東都大学 沼津ヒューマンケア学部

²⁾ 東京医療保健大学

³⁾ 大東文化大学

chieko.tazaki@tohto.ac.jp

しながら成人期医療を導入できることであり、成人期医療を享受することで児と家族のQOLが維持・向上することである。AYA世代の医療・看護に関わる医療職は、家族らの小児期医療を継続したいという意思を尊重しながら、今後、児の心身の成長と成長に伴う病態や合併症の変化に適切に対応する成人期医療の重要性について理解が得られるよう長期的かつ計画的に移行期医療を進める必要がある。しかし現状では、小児期医療の現場でもAYA世代を迎えた児への対応を模索している段階であり、成人期医療の中では、先天性希少難病児の症状や特性、治療等に十分に対応ができる医師の数は多くはなく、小児専門医と成人期医療を担う医師と十分な連携体制が確立できていない⁵⁾。また、児と家族の生活を健康面から支援する役割を担う看護においてもそのあり方は十分に検討されておらず、喫緊の課題となっている。

現在のところ、小児期にがんを発症したAYA世代の患者やAYA世代にがんを発症した患者が抱える課題や支援を検討した研究は散見されるが、先天性希少難病の児と家族の移行期医療に関連した研究や文献は見当たらない。

本研究の意義は、未だ社会的認知が大きい先天性希少難病を広く社会に周知できること、さらに、児と家族の生活を健康面から支援する看護者が、近年、支援ニーズが増大している先天性希少難病児と家族への理解を深められること、そして児と家族への支援に資するエビデンスが得られることである。特に、移行期医療に関するデータを得ることは患者・家族のQOL向上に寄与し、また、小児保健・医療・福祉の抱える課題に向けた基礎的資料となり得ることである。

1. 目的

本研究の目的は、先天性希少難病児を養育する親の移行期医療の受け止め方を知り、患児と家族の特性に合わせた医療システムを検討するための基礎データを得ることである。

2. 用語の定義

本研究において「移行期医療」とは、“青年期・成人期を迎えた先天性希少難病の患者に、児の成長・発達に伴う病態や心身の変化に応じた最良の医療が提供できるよう小児期医療と成人期医療を繋ぐ架け橋となる医療”とし、「医療システム」とは、“移行期医療が円滑に機能するための、患者・養育者に対する移行支

援の在り方を体系的に構築した医療体制”とした。なお、「小児期医療」「成人期医療」とは、社会通念で用いられる人の年齢的発達段階に応じた医療のことである。

II. 方法

1. 対象者と調査方法

「日本ムコ多糖症患者家族の会」の会員で同疾患をもつAYA世代の児を養育する親のうち、本調査に理解を示し同意を得た親5人（両親2組、母親1人）を対象に半構造化面接による調査を行った。面接調査は、対象者が重度の障害をもつ児を在宅で養育している場合は対象者の自宅において父母ともに在席した状態で実施し、父母両者からの回答をデータとした。また、医療的ケアが必要な児も居宅しているため父母と研究者は常に児を視野に入れて面接を実施した。または、対象者の希望で対象者が居住する地域の面接可能な施設において実施した。調査期間は2018年8月～2019年3月である。面接時間は90～120分であった。

2. 調査内容

- 1) 現在の児や家族の様子
- 2) これまでの受療行動
- 3) 家庭での児の世話について
- 4) 移行期医療に関する考えや抱えている不安について

3. 分析方法

対象者の、AYA世代を迎えた児を養育する中で移行期医療を巡る体験を明らかにするために、修正版グラウンデッド・セオリー・アプローチ（Modified grounded theory approach;以下、M-GTAとする）の手法を参考^{6) 7) 8)}に質的分析を行った。本研究では、分析焦点者を「AYA世代を迎えた先天性希少難病の児を養育している親」とし、分析テーマを「児の診断告知以降における養育と移行期医療にまつわる一連の親の体験」とした。データ分析の手続きとして、まず音声データを逐語録にし、分析テーマと関連する部分を抜き出し、データ内容の意味を分析焦点者の観点から解釈し、概念を生成した。その後生成された概念を概観し、相互の関連や統合を検討し概念の修正を行いながらサブカテゴリーを生成した。さらにサブカテゴリー間の関連を含め、概念間の関連や統合を検討

し、最終的に4つのカテゴリーを生成した。そして、4つのカテゴリーの関係を検討した。その際、単にカテゴリーとカテゴリーの関係を検討するだけではなく推測的、包括的思考を加え、AYA世代を迎えた児を養育する親が捉える現象に何らかの動きが明らかになってきているかどうかの注意を払っていぬいに検討し、その関係性を包括する結果図を作成した。さらに結果図をもとに要点を記述し対象者の体験の概要（ストーリーライン）を作成した。なお、分析に当たっては、小児看護学研究者のスーパービジョンを受け、検討を重ねながら分析の妥当性を高めた。

4. 倫理的配慮

1) 対象者に理解を求め、同意を得る方法と対象者の研究調査協力への自由意思について

対象者に、研究の主旨を紙面と口頭にて説明し、音声録音する面接調査への協力を依頼した。面接調査に同意・協力が得られる場合に、面接協力承諾書に氏名・連絡先を記入してもらった。面接調査への協力は対象者の自由意思であり、協力しない場合も対象者への不利益は生じないことを研究調査協力依頼書に明記した。また、面接を始めるにあたって、音声の記録をICレコーダで録音する旨を再度説明し、同意が得られた場合のみ、録音を開始することとした。面接調査を対象者の自宅で実施するにあたっては、医療的ケアが必要な児を視野に入れた状態で実施することが児の安全を確保するうえで必要であること、児の視界や聴覚にも面接の様子がわかる状況であることを対象者が認識しており、この面接調査の場の設定に同意していることを確認してから実施した。対象者が養育する児の中には、重度の知的障害を合併している場合もあり、言語による意思疎通が困難な状態が想定されたが、父母と児を含む家族成員皆と面接するように調査を進めることとした。

2) 対象者の個人情報とプライバシーの保護について

面接調査実施場所は、原則として対象者の自宅とした。または、対象者が希望し、かつプライバシーを確保できる場所を設定した。

面接調査によって得られた音声データはICレコーダ内に録音し研究者以外の者が扱うことはせず、音声データは研究者自身によって逐語録にした。個人情報を保護するため、データ内の固有名詞は匿名化した。

3) 調査協力によって生じる可能性のある、対象者への利益および不利益ならびに危険性について

対象者の利益としては、対象者が面接により体験を振り返り語ることでその意味を確認し自己洞察の機会となる。対象者は研究者に自らの体験を語り傾聴され、共感を得る喜びや、面接で心情を語ることによってカタルシス効果が得られる可能性もある。また将来的に本研究に関する知見と支援が得られる可能性がある。

対象者への不利益ならびに危険性としては、調査に参加することで心理的負担、時間的制約が生じることが危惧される。研究者は、対象者の負担にならないように、対象者の都合、体調を考慮し、さらに児の体調に問題がないことを確認してから面接を開始した。

なお、本研究は研究者の前所属機関、日本保健医療大学研究倫理審査委員会の承認を得て実施した（承認番号3003）。

Ⅲ. 結果

1. 対象者の概要

対象者5人は、はいずれも先天性希少難病の児（男児2人、女児1人、平均年齢18.8歳）をもち出生時から養育にあっていた。児は中等度から重度の運動機能障害と知的障害をもち在宅においても医療的ケアを必要としていた（表1）。対象者のいずれの児も小児慢性特定疾患医療費助成を受けており、週1回の酵素補充療法のために通院し、定期診察に加え合併症の治療、対症療法のため複数の医療機関を受診していた。在宅において医療的ケアを必要としている児は、通院をするために車いすや自家用車への移乗、移動中の急変に備えた酸素吸入、気道内吸引の準備、予備のリネンや衣服などの携帯に家族の多大な労力を要していた。

2. 分析結果

分析の結果49の概念が生成された。サブカテゴリーは16、最終的に生成されたカテゴリーは4つであった（表2）。対象者の体験の概要を結果図に示した（図1）。図中のカテゴリーを【 】, サブカテゴリーを[]で示した。矢印はカテゴリーどうしの関係性を示した。一方向の矢印は矢印左のカテゴリーが矢印右のカテゴリーへの影響を、両方向の矢印はカテゴリー間の相互影響を表している。

表1 対象者の概要

対象者(親)の年齢	調査時の児の年齢	診断時の児の年齢	家族形態・生活状況	児の症状・機能障害
40代(母)	10代	1歳	核家族, 同胞あり 在宅療養中 週1回酵素補充療法で通院	酵素補充療法で副作用の出現有り・自力歩行不可 整形外科的合併症有り
50～60代(父母)	20代	5歳	核家族, 同胞あり 平日福祉施設へ通所 週1回酵素補充療法で通院 月2回リハビリ	循環器系合併症あり 夜間人工呼吸器装着・経管栄養・自力歩行不可・言語による意思疎通困難
40代(父母)	10代	1歳	核家族, 同胞あり 在宅療養中 週1回酵素補充療法で通院	しばしば副作用(蕁麻疹・痒み・発熱)が出現する 自力歩行不可・言語による意思疎通困難

表2 AYA世代を迎えた希少難病児を養育する親の移行期医療を巡る体験

	概念	サブカテゴリー	カテゴリー	
1	中学を卒業したら転院させられるかもしれない不安	移行期医療への不安	移行期医療への不安と憂鬱	
2	転院を余儀なくされる不安	主治医から見捨てられる感覚と憂鬱		
3	気が重いかかりつけ医探し			
4	主治医から「かかりつけは？」と問われた衝撃			
5	転科=捨てられる感覚	信頼する病院と主治医への未練		
6	融通のきく今の病院でERTを継続したい強い希望			
7	現状維持で継続して診てもらいたい強い希望			
8	信頼する主治医の移動とともに転院する親子			
9	病気の進行を知っている主治医への信頼			
10	望んでいない成人科への移行	現状維持で診療を継続したい希望	移行期医療推進への反発と現状維持の強い希望	
11	希望は小児科での継続診療, 必要に応じた内科受診	医療者と患者家族間の移行期医療に対する認識の温度差		
12	医療者だけが問題にしている移行への違和感			
13	漠然としている移行期医療	転院先の医師や設備への不安		
14	転院を予期して下調べした病院の対応への疑問			
15	転院先に専門医がいないことへの不安			
16	転院を予期して下調べした病院への設備上の疑問			
17	病気やERTについて情報がない転院先への不安			
18	療養型病院で老人の中に入院させることの不憫			理不尽な環境に対する転院への疑問
19	お年寄りが多い病院への転院に伴う不安			
20	転院に伴う子どもの生活リズムが変化することへの危惧			
21	転院先でERTを受けることへの不安			
22	伝わってくる高価な薬剤の扱いに慣れていない病院の不安	不安そうな医療者の態度への不安	新しい関係から生じる感謝と信頼	
23	医師の不安がひしひしと伝わり増すこちらの不安	医療の質の低下への危惧		
24	先天性希少難病児の診療に不安な医療職の態度			
25	病院間での医師の伝達不足に感じた不安	複数の医療施設への通院に伴う負担		
26	難病児への理解不足による診療拒否			
27	3か所の病院に通院することの負担			
28	ERTと診察, 別々に通院することの負担			
29	診療の一部を別の病院で受けることの手間			
30	転院にともなう看護師間の引き継ぎへの安堵			転院先に抱いた感謝
31	転院を予期して下調べした病院への感謝			
32	多診療科を受診せざるを得ない病状の進行		病状の進行に増す不安と疲弊	
33	進行する症状に増える通院			
34	呼吸不全, 肺炎, 敗血症の繰り返し			
35	体調管理に疲弊する毎日			
36	髄膜炎・敗血症の発症に覚悟した命の終わり			
39	頼るしかない老人医療の在宅医	在宅医への信頼と感謝		
40	頼りにしている老人医療の在宅医			
41	負担の多いERTをやめる決断	新薬開発への期待	子どものQOL向上への願いに伴う新治療開発への期待	
42	顕著な症状の進行に, 決断したERTの非再開			
43	新薬開発への期待			
44	新薬の効果に高まる期待			
45	これまでのERTより数段良いという期待			
46	年長になって始めたERTに託した期待	ERTを受けられることへの感謝		
47	覚悟していた寿命を大きく上回っていることへの感謝			
48	ERTの副作用が出ないことへの安堵			
49	満足している通学しない在宅生活のゆとり			子どもとのゆとりある生活への願い

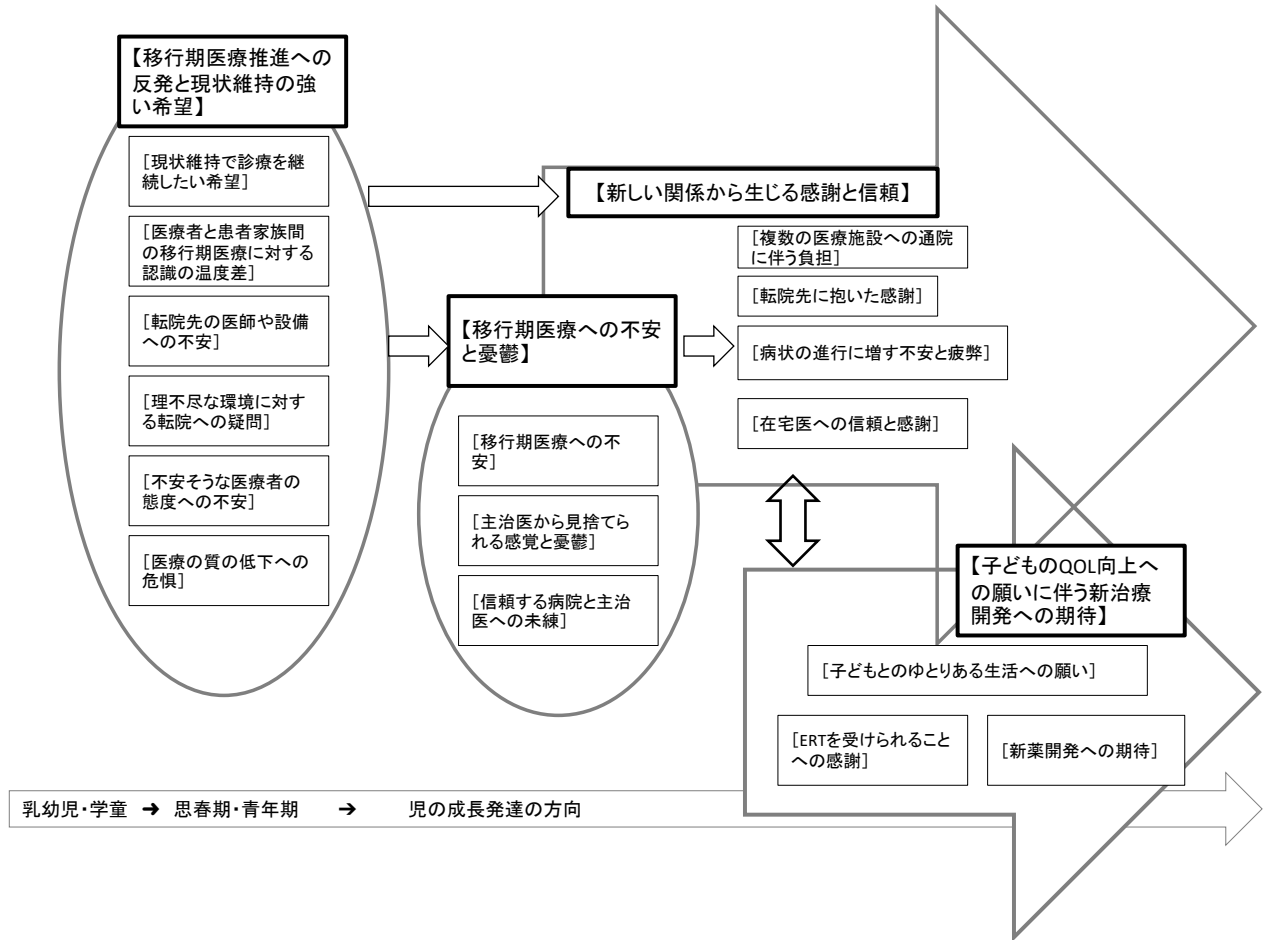


図1 AYA世代を迎えた稀少難病児を養育する親の移行期医療を巡る体験

対象者の体験の概要と各カテゴリーの説明では、【】はカテゴリーを示し、[]はサブカテゴリーを、<>は概念を示し、対象者が語ったエピソードは「」で示した。

3. 対象者の体験の概要（ストーリーライン）

【】はカテゴリーを示す。幼少時に診断された余命を超えて成長する児を親は細心の注意を払いケアに当たってきた。児が思春期を迎えるころから成人期医療への移行について準備する必要を理解しながらも、主治医から「かかりつけ医は（どうする）？」と問われるなど衝撃の体験をし、【移行期医療への不安と憂鬱】を感じていた。現状維持で診療を継続したい希望を持ちつつも転院先や受け入れ先を探しては、転院先の医師や設備への不安や難病児を受け入れようとする先方の不安を感じ取り親も不安になるという不安の連鎖を体験し【移行期医療推進への反発と現状維持の強

い希望】をもっていた。こうした中、転院先との情報交換や診療を通して【新しい関係の中から生じる感謝と信頼】を得ていた。AYA世代を迎えた児たちは従来に比較し大きく余命を伸ばした。医療の発達もさることながら親の細やかなケアと社会資源を活用した結果である。常に児のQOL向上を目指して児の生活を支援してきた親は医療体制の移り変わりに戸惑いつつも現状を受け入れ【子どものQOL向上への願いに伴う新治療開発への期待】を抱いていた。

4. 各カテゴリーの説明

1) 【移行期医療への不安と憂鬱】

このカテゴリーは、[移行期医療への不安][主治医から見捨てられる感覚と憂鬱][信頼する病院と主治医への未練]の3つのサブカテゴリーから成る。

親には、児が完治しない先天性希少難病であると診断された「衝撃」を家族とともに乗り越えてきた経緯

がある。診断を告知された時の事を「この子と一緒に飛び込もう（死のう）と思った。」「夫の方が弱気になっちゃって、この子と心中心すると言うから、バカじゃないのと思った。」などと語ったが、疾患を持っていても日々成長するわが子への愛着を育みながら養育と治療を継続してきた体験がある。診断告知時には児の寿命は「成人式までもたない」と告げられていたが、児は義務教育を終え進学し、中には成人式を迎えた児もいる。親はここまで成長した児への愛情をさらに深め、児が誕生した時から関係を築いてきた医療関係者や主治医とも強い信頼関係で結ばれていた。児が中学校を卒業し思春期を迎える頃になると「中学を卒業したら転院させられるかもしれない不安」を感じていた。＜現状維持で継続して診てもらいたい強い希望＞があっても、主治医や医療相談課から、成人科への転科をほのめかされたことに衝撃を受けていた。成人科への転科は「患児の発達に合わせたより良い医療の提供のため」と説明されても＜病気の進行を知っている主治医への信頼＞と＜転科＝捨てられる感覚＞との葛藤は、親に新たな不安と憂鬱をもたらしていた。

2) 【移行期医療推進への反発と現状維持の強い希望】

このカテゴリーは、[現状維持で診療を継続したい希望][医療者と患者家族間の移行期医療に対する認識の温度差][転院先の医師や設備への不安][理不尽な環境に対する転院への疑問][不安そうな医療者の態度への不安][医療の質の低下への危惧]の6つのサブカテゴリーから成る。

親は、医療者らがほのめかす成人科への転科を漠然ととらえていた。しかし、具体的にその方針を主治医から示されると強い反発心を感じていた。親は＜望んではいない成人科への移行＞を再認識し、＜希望は小児科での継続診療、必要に応じた内科受診＞を訴えてきた。親にとっては＜医療者だけが問題にしている移行期医療への違和感＞を容易に消すことはできないでいた。医療者により繰り返される「これは厚労省の方針だから、病院の方針だから、患者さんのQOLのためだから」という言葉に、親は重い腰をあげ始めたが、納得のいく現実をみることはなかなかできなかった。＜転院先に専門医がないことへの不安＞や＜下調べした病院への設備上の疑問＞＜病気やERT（酵素補充療法）について情報が無い転院先への不安＞は児のQOLに反する現実であった。下調べをした病院

の＜先天性希少難病児の診療に不安な医療職の態度＞が伝わってきて、挙句の果てに＜難病児への理解不足による診療拒否＞という信じがたい現実を体験していた。患児の中には特殊な治療を継続している者もありそのような児を持つ親にとっては＜転院先でERTを受けることへの不安＞があり、命綱の治療であるERTの継続までもが危ぶまれると考えていた。

3) 【新しい関係から生じる感謝と信頼】

このカテゴリーは、[複数の医療施設への通院に伴う負担][転院先に抱いた感謝][病状の進行に増す不安と疲弊][在宅医への信頼と感謝]の4つのサブカテゴリーから成る。

親は継続して小児科における診療を希望しているが、主治医らの勧めで成人科への移行を模索し始めた。不安や疑問を持ちつつも、転院・転科に伴う成人科の医療従事者らとの関係ができ始め、これまでの担当看護師から転院先に＜転院にともなう看護師間の引き継ぎ＞に安堵している。また実際には加齢に伴う合併症で＜多診療科を受診せざるを得ない病状の進行＞があり、家庭で療養している児にとって数少ない小児科の在宅医を待っているより＜老人医療の在宅医＞に頼ることの方が現実的であった。徐々に親と成人科の医療職との関係が築かれる体験をしていた。

4) 【子どものQOL向上への願いに伴う新治療開発への期待】

このカテゴリーは、[新薬開発への期待][ERTを受けられることへの感謝][子どもとのゆとりある生活への願い]の3つのサブカテゴリーから成る。

児の誕生後間もなく受けた診断告知では、「成人式を迎えること」はできなかった。患者会や専門医、新薬開発の研究者や、類例を見ない厚労省の画期的な対応など多くの努力が功を奏し2006年から本疾患の新薬の早期承認が実現し多くの患児がその恩恵を受けることができた。症状は著しく改善し、病状の進行とともに自立歩行が困難となっていたが歩けるようになった患児もおり、患児と家族の大きな喜びとなった。そして無理だろうと言われていた成人式を迎えた体験は、患児たちを養育する親にとって何物にも代えがたい喜びの体験であり、同時に＜覚悟していた寿命を大きく上回っていることへの感謝＞の念をもたらしている。中には＜負担の多いERTをやめる決断＞をする者＜顕著な症状の進行に、決断したERTの非再開＞

を決める者もいるがいずれも新薬の恩恵にあずかった過去の体験をした親は<新薬開発への期待><新薬の効果に高まる期待>を抱いていた。

IV. 考察

1. 移行期医療をめぐる、親は新たな体験をしていることが分かった。以下4つの観点から親の体験を考察する。

1) 児が成人するイメージを持たなかった親の戸惑い

児の診断告知から「成人式を迎えることは難しい」ことを認識しながら日々児の世話にあたってきた親は、思春期を迎えなお、治療を続けながら生活する児に深い愛情を注いでいた。本疾患は知的障害や運動機能障害を伴うことが多く青年期を迎えても日常生活のほとんどを親や家族ら介護者の世話に頼らざるをえない。短いと考えていた寿命を大きく上回って成長したことは親にとって喜びであるが、児の自立した生活を想像することはできなかつたと察する。生涯にわたって世話を必要とする児は親にとってはいわば「世話を必要とする子ども」であり、歴年齢で成人科へ転科させられることには大変な違和感があるものと思われる。分析結果で得られた【移行期医療への不安と憂鬱】や【移行期医療推進への反発と現状維持の強い希望】はこのような背景に基づくものと考えられる。

親が移行期医療を円滑に受け止めるには、疾患は完治できないが、現在では治療がありQOLを維持しながら成人期を迎えることが可能になった、成人しても介護者による世話を必要とし、加齢に伴う新たな健康問題が併発するリスクがある、など、疾患の新しい知見を理解していることが必要である。新しい知見が、社会に浸透するまで一定の時間を要するが、疾患の予後や治療効果、加齢と疾患による機能障害など、更新された疫学的根拠に基づく患者・家族教育が必要になっている。

2) 意思が尊重されないと感じる親と医療者間の関係崩壊のリスクがもたらす弊害

日本小児科学会は、小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言の中に「決定権は患者にあり望まない転科を勧めてはいけない。患者自身が理解力と判断力に応じて説明を受け決定し意思表示できることが重要である。」¹⁾と述べている。しかし一方、日

常診療において移行期医療は患者の健康管理において有益であると強調されている。幼少期から小児期医療の中でも特定の疾患を専門とした主治医の受療を継続してきた児と親にとって、主治医からの移行期医療への提案は「先生から捨てられる感覚」であったことは容易に想像できる。医療者は移行期医療の有益性を説明すると同時に児や親が何を希望しているのか十分に確認する必要がある。これまで関係を築いてきた主治医・専門医・医療職者の存在は児と親の生活に大きな影響を与えている。「主治医の先生が転勤したから、うちも通院先を先生の病院に変更しました。」という話は珍しくない。主治医のプライベートまで把握している親も多く、主医師もそれを全く迷惑がってはいない、ということもある。双方が児の健康管理について協働してきた経験はお互いの信頼関係を確たるものにしてきたと思われる。この関係が崩壊し親に医療不信が生じるようなことがあれば、将来にわたって児は不利益を被りかねない。患者・家族にとって有益な移行期医療をどのように勧めるか、または勧めないか、患者・家族の意思を尊重し慎重に実施しなければならない。また医療職者は移行期医療の実現には時間がかかることも念頭に置かなければならない。「紹介状を書くから」の一言で解決するものではない。児の生命と生活を支えているという自覚の基、児が成人科へ転科しても、児や親との関係は以後も築いていかなければならない。

3) 児の養育とともに積み重ねられた体験による親の強さ

親は、児が幼少期より養育と受療を通して様々な体験をしてきた。健常な子どもを養育する親にはない困難や苦悩を体験している。先天性希少難病を持って生まれた児を養育する過程では、親自身の経験値では推し量れないいくつもの事態に対処してきている。児の診断告知の衝撃に始まり、家族関係の亀裂や修復、医療社会への参入、教育現場への提言、政治的・政策的攻略、そして児を慈しむ繊細なケア、これらの体験を通して親は精神的・社会的に多くのスキルを獲得してきたものと思われる。医療者側からの移行期医療の提案に最初は【移行期医療推進への反発と現状維持の強い希望】を持ち戸惑いを見せているものの、次第に【新しい関係の中から生じる感謝と信頼】を持つようになったのは、これまでの体験を基にした親の強さの所以ではないだろうか。その強さとは、適応力・柔軟

性・対応力など児の養育と社会生活に欠かせない能力だと考える。

4) 新治療、新薬開発への期待

かつて本疾患は治療と言えるものがなく症状の緩和のために施されるのは対症療法であった。また、親同士の情報交換によりあらゆる代替療法が試されていた。

2006年に酵素補充療法の実施が認可されると治療を受けた児たちの症状は著しく改善しQOLは大幅に向上した。しかし酵素補充療法は完治を目指せるものではないこと、中には効果が得られない児もいることなどからさらなる治療開発を望む声は大きい。本研究でも対象者らは「いつかもっといい薬ができる」「年齢は大きくなってしまったけど、酵素が始まった時だって大きい子（成人した子）も良くなったし。」と新治療に期待している。新治療への期待は、児の生命の保証に繋がるものに他ならない。親にとっては、移行期医療よりも新治療の恩恵に預かることができる事の方が重要なことであろう。

2. シームレスな移行期医療に向けた医療システムの整備

移行期医療は1993年に米国医学会におい提言され2000年ころからようやく医療者への教育訓練、患者教育、制度の整備が具体的に動きだしている^{9) 10)}。

日本では2010年頃から新しい分野の医療として注目されている。しかし、患者と家族のみならず社会全体の理解と浸透は未だ充分とは言えない。医学・医療の進歩は先天性疾患や小児期発症疾患を持ちながらもQOLを維持しながら生活できる患者の増加に貢献した。しかし、本研究の結果では、患者と家族の要望に沿った、生活と生命を支えるための社会及び医療のシステムが追いついていないという現状の一端が浮き彫りにされた。移行期医療そのものの責任の所在が不明確であり、推進に向けては多診療科の連携が不可欠であるにもかかわらず、それぞれの診療科で、取り組むべき課題としての優先度が低いことも一因であろう。米国も提言から数年を経てようやく制度整備に動き出している。近年は、それぞれの医療分野における研究の成果として先天性疾患や小児期発症疾患を持つ児たちが成人できるようになってきた。成人期を迎えた児たちが自己管理も含め、以後も滞りなく適切な医療管理が受けられるようにシステムを構築してゆくこ

とが、医学・医療の進歩に貢献した研究者らの喫緊の課題であると考えられる。米国では移行期医療をトランジションとして米小児科学会、家庭医療学会、内科学会、内科関連医学界が共同でその推進を図っている。わが国では、各々の学会での提言や取り組みが認められるものの実用化されるシステムには至っていない。シームレスな医療システムを構築するためにはまず社会制度改革の着手にも期待がかかる。まずは、20歳で小児慢性特定疾患治療研究事業の終了の問題の解決が急がれる。患者・家族教育、成人科、小児科それぞれの医師や医療職者らの他科での経験・技術の蓄積も課題である。多職種連携、包括的支援の概念に則って、民間活動を含む社会全体での取り組みが必要である。

V. 結論

先天性希少難病児を養育する親の移行期医療をめぐる体験は以下の4点である。

1. 児が成人するイメージを持たなかった親にとって、医療者による移行期医療への提案は戸惑いであり、不安を招く提案であった。
2. 小児科での医療を継続したい意思が尊重されず、「先生に捨てられる」と感じ医療者への不信を体験していた。
3. これまでの児の養育と受療を継続してきた体験は、社会生活に欠かせないスキルとなり親の強みとなっていた。
4. 新治療、新薬開発への期待を持ち続けていた。

今回の調査結果では、親は先天性希少難病をもつ児の養育を通して経験を積み重ねながら、児の療養環境を整え社会生活を送ってきたことがわかった。移行期医療推進に不安を覚えながらも、転科先の医療者と新たな関係を築き児の養育にあたっていた。今後、さらに成長を遂げ成人期を迎える児とその家族が円滑に療養を続けることが可能な医療システム整備の一端を担うことは、小児期医療に関わる看護職の使命である。

謝辞

本研究にご協力くださり、貴重な体験をお話しいただきました対象者の皆さまに心より感謝申し上げます。

本研究は、平成29年度小林製薬株式会社青い鳥財団の助成を受け実施したものであることを付記する。

なお、利益相反に関する開示事項はない。

文献

- 1) 横谷進, 落合亮太, 小林信秋, 他: 小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言. 日本小児科学会雑誌. 118 (1): 98-106, 2014年
- 2) 久保恭子, 田崎知恵子: 稀少難病ムコ多糖症Ⅱ型(ハンター症候群)重症型の患者とその家族が酵素補充療法を受ける過程と課題. 小児保健研究. 71 (4): 488-494, 2012年
- 3) 田崎知恵子, 渡辺タミ子, 中村勝: 酵素補充療法を継続するムコ多糖症Ⅱ型(軽症型)児を養育する親の体験. 小児保健研究. 76 (2): 169-176, 2017年
- 4) 田崎知恵子, 渡辺タミ子, 中村勝: 酵素補充療法を継続するムコ多糖症Ⅱ型(重症型)の児を養育する親の体験. 小児保健研究. 77 (4): 338-346, 2018年
- 5) 武井修治, 白水美穂, 佐藤ゆき, 他: 小児慢性疾患におけるキャリーオーバー患者の現状と対策. 小児保健研究. 66 (5): 623-631, 2007年
- 6) 木下康仁, グラウンデット・セオリー・アプローチの実践. 東京都:弘文堂, 2003年
- 7) 木下康仁, ライブ講義M-GTA 実践的質的研究法 修正版グラウンデット・セオリーアプローチのすべて. 東京都:弘文堂, 2007年
- 8) 木下康仁, 質的研究と記述の厚み. 東京都:弘文堂, 2009年
- 9) A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs; American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians, American Society of Internal Medicine. Pediatrics. 110: 1304-1306, 2002
- 10) Reiss J, Gibson R: Health care transition: Destinations unknown. Pediatrics. 110: 1307-1314, 2002

受付日: 2022年1月20日 受諾日: 2022年4月14日

[Original Article]

Parents' experiences of transition medicine for children of adolescent and young adult generation surviving childhood-onset rare disease

Chieko TAZAKI¹⁾ Kyoko KUBO²⁾ Yukiko SAKAGUCHI³⁾

Abstract

Purpose

Transition medicine from pediatric to adult health care for adolescents and young adults (AYA) long suffering from childhood-onset diseases has been the big challenge. This study aimed to know how those parents accepted the transition medicine for their children with congenital rare diseases and discuss a smooth transition medicine system.

Subjects and methods

Interviews were conducted with four parents whose three children of the AYA generation had congenital rare diseases. The interview data were analyzed using the modified grounded theory approach (M-GTA).

Results

As a result of the analysis, the following four categories were extracted.

[anxiety about the transition medicine to cause depression].

[a feeling of opposition to promotion of the transition medicine and a strong desire to preserve the present situation]

[appreciation and trust in the new relationships]

[the hope of development of a new therapy to improve the children's QOL].

Considerations

For the transition medicine, it is essential to respect the characteristics of the individual diseases and the children's and parents' intentions, and establish the inclusive support system by multidisciplinary cooperation. A further discussion is needed for forming a system of smoothly introducing the adult health care, as maintaining the relationship with the pediatricians the parents absolutely relied on.

Key words : Adolescent and young adult generation, Childhood-onset disease, Transitional medicine, Parents, Experience

¹⁾ Faculty of Human care at Numazu, Tohto University

²⁾ Tokyo Health Care University

³⁾ Daito Bunka University
chieko.tazaki@tohto.ac.jp