

平成 30 年 5 月 16 日現在

機関番号：37129

研究種目：基盤研究(C) (一般)

研究期間：2015～2017

課題番号：15K11742

研究課題名(和文) プラダーウィリー症候群をもつ人に対するトランジション・ケアプログラムの開発

研究課題名(英文) Development of a transition care program for people with Prader-Willi syndrome

研究代表者

飯野 英親 (IINO, HIDECHIKA)

福岡看護大学・看護学部・教授

研究者番号：20284276

交付決定額(研究期間全体)：(直接経費) 3,000,000円

研究成果の概要(和文)：プラダーウィリー症候群(PWS)をもつ子どものトランジション(移行)に注目し、PWSの養育者ニーズに基づくトランジション内容を明らかにすることを目的とした。小児科で移行の契機になった理由は、「小児クリニックで他人の目が気になって気疲れした」「適応障害が進展し、小児クリニックでは対応できないと感じた」「成長ホルモン補充療法の質問をしても、小児科医が聞き流された」「子どもは7歳から約11年間みてもらったが、その間に成長ホルモン補充療法の情報は全く提供されなかったため、母親としてとても落胆した」だった。PWS児のヘルスケアニーズが満たされなかったことが移行の契機になっていることが明らかになった。

研究成果の概要(英文)：We focused on the transition of children with Prader-Willi syndrome (PWS) and aimed to clarify the transition contents based on the needs of the PWS. The reason for the transition in pediatrics was "I was tired of other people's interests at the pediatric clinic." "The adaptation disorder developed, and it felt that it could not be correspondent at the pediatric clinic." "When asked about growth hormone replacement therapy, pediatricians were heard" "The child had been seen for about 11 years since the age of 7, but she was very disappointed as a mother because the information of growth hormone replacement therapy was not provided." It was clarified that the fact that the health care needs of PWS children was not satisfied became the opportunity of the transition.

研究分野：小児看護学

キーワード：プラダーウィリー症候群 トランジション 看護ケア 遺伝看護

1. 研究開始当初の背景

プラダーウィリー症候群 (PWS) は、過食に伴う肥満、低身長、性腺機能不全、糖尿病などの内分泌学的異常と、発達遅滞、筋緊張低下、性格障害などの神経学的異常、小さな手足、アーモンド様の眼、色素低下などの奇形徴候を伴う内分泌・神経奇形症候群である (MIM 176270)。出生 10,000~15,000 人に 1 人の発症頻度で、人種差、性差はない。わが国では年間 50~100 人が出生していると言われる (永井, 日本小児科学会雑誌 1999)。

キャリアオーバーした PWS の人々とその家族が、成人期へのトランジション (移行) の問題に直面して大きな苦悩を抱え、医療技術が発展し、多くの染色体異常児が成人期へとキャリアオーバーしている現在、PWS をもつ人とその家族にとっても成人医療へのスムーズなトランジションが医療面での重要課題である。他のネフローゼ症候群などの慢性疾患を有する子どもと違って、PWS 患者で生涯に渡り問題となるのは、性格障害、異常行動である。トランジションを含む医療・介護・教育的支援の難しさは、単に病因の複雑さのみならず、周囲や医療・介護職者・教育者に理解されることが困難な症状や、乱暴な感情の爆発、頑固、執拗さといった性格特性が一因と予想される。そういった性格特性が Young Adult (18-29 歳) 時代に強く現れるため、養育経験を有する PWS 児の親から、その対応策について聴取した内容を移行ケアに生かすことが、トランジションを進める上で有益である。

一方、キャリアオーバーした子どもの診療や直面する心理社会的問題については、1990 年代後半に取り上げられてきた (駒松, 国立看護大研究紀要, 2009)。しかし、ダウン症児 (頻度が約 700 分の 1) であっても、治療のトランジションに関する報告が散見されるだけで (岡本, 治療, 2011 など)、染色体異常症に関するトランジションケアそのものに関する報告は非常に乏しい。

本研究の稀な染色体異常である PWS の治療のトランジションに関しては、近年、米国の臨床研究報告数が増加している。例えば、PWS 児はスペシャルケアニーズを有し、両親は心理的葛藤、悩みをもちながら療育している (飯野ら他, 業績 32,33)。そのスペシャルケアニーズの一例は、低身長に対する医療的介入である。成長ホルモン (以下、GH) 療法に関するトランジションでは、成人期前の GH 療法を始める発達段階の妥当性の研究 (Goldstone, A.P., et al, Int J Obes, 2012)、成人後の GH 療法後の晩期障害に関する研究 (Cook, D.M., et al, Pituitary, 2012) が報告されている。また、PWS の異常な食行動に対するトランジションの総説 (McAllister, C.J., et al, Int J Obes, 2011) など、染色体異常症は根本的な治療法が存在しないため、染色体異常児のトランジションに際しては、

成人期の診療科への転科という診療体制だけでなく、その各発達段階に応じた移行へのケアのあり方が重要となる。染色体異常症の子どもは否定的心理反応の出現時期と強弱は多様であり、子どもの発達段階でも特徴的な医療イベントが生じる (Heather S, Iino H, et al. Midwifery, 2009, 業績 32)。そのため、Paone (Paone et al. Progress in Transplantation, 2006) のトランジションプロセスの時期分類に従って、初期 (10~12 歳)、中期 (13~15 歳)、後期 (16~18 歳) の 3 段階に分類して、小児慢性疾患のトランジションを説明した報告がある (Chisanga, E, Brit J Neuro Sci, 2009)。

英国では、National Health Service (NHS) が Ready Steady Go + Hello Program (以下、RSG プログラム) というトランジション事前チェックプログラムを使って、慢性疾患の子どもへのトランジションケアを進めているのが現状である。

2. 研究の目的

本研究の目的は、稀な染色体異常である PWS をもつ子どものトランジション (移行) に注目し、PWS の養育者ニーズに基づくトランジション内容を明らかにすることである。

3. 研究の方法

1) 研究デザイン

18 歳以降の PWS を有する人を養育する母親、または父親を対象とした半構成的面接法による探索的調査研究。

2) データ収集期間

平成 28 年 4 月~平成 30 年 1 月

3) 対象者

主として、福岡県・佐賀県・長崎県・山口県内、関東圏内に在住し、18 歳以降の PWS を有する人を養育する母親、または父親を対象とする。目標症例数は 20 人。PWS 児の出生頻度が低く稀少染色体異常疾患であり、さらに 18 歳以降の対象者に限定しているため、点在していると推測する。前所属先から継続している過去約 4 年間の調査活動で研究協力に承諾を得られたのが 7 人であるため、目標値として 20 人を設定した。平成 29 年までは福岡県内を中心に対象者を紹介して頂いた。除外基準：両親の記憶・認知が不正確で、インタビュー内容から不合理な点が確認されるケースは除外する。

4) データ収集方法

病院・診療所・小児科外来・歯科外来、重症心身障害児施設に勤務し、PWS を含む先天異常児を診療している臨床遺伝を専門とする小児科医師、または障害児を診療する歯科医師に、本研究内容を説明して、対象者となる親の候補者の選択を依頼した。その対象者が外来受診する日に、研究者らがその施設へ出向いて行って、候補者を紹介してもらい、半構成的面接法を実施した。

5) 倫理的配慮

本研究は、学校法人福岡学園の研究倫理審査委員会の承認(許可番号 第363号)を受けて実施した。PWS 児の面接協力依頼時に、説明文書を手渡し、研究目的、意義、方法並びに倫理的配慮、研究に関する問い合わせ先、同意書について書面にて説明した。説明文書は自宅に持ち帰ってもらい、研究に参加する意思がある人は、研究者の E-mail または研究室への電話によって参加の意思を伝えてもらった。研究責任者の E-mail か電話で「研究に参加する」意思が確認できた人に対して、面接調査の日程調整を行う。同時に、初対面の時に手渡した同意書を記入し、面接調査日に持参してもらうようお願いする。調整した面接調査日に、もう一度説明文書を使って研究の内容を説明し、ここで協力を断ってもお子様の診療には何ら不利益が生じないことを再度伝えた。

4. 研究成果

(1) RSG プログラムの翻訳版の作成

他の先進国のトランジション内容を分析する目的で、英国 NHS の主導で作成され、慢性疾患の子どもを養育する養育者に、成人医療や移行プロセスについて考え始めてもらうためにデザインされた、Ready Steady Go + Hello Program を、バックトランスレーションで完全翻訳した(図1)(未発表)。

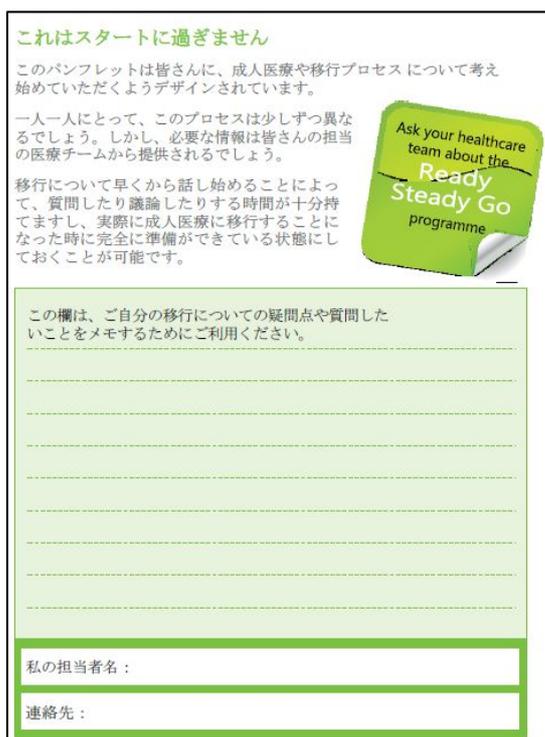


図1. RSG プログラムの日本語版例

(2) RSG プログラムと Hello プログラムの親/介護者用チェックリスト内容の差異の分析

RSG プログラムは、主として18歳未満の子どものトランジションの準備を目指して構

築されているチェックプログラムであり、Hello プログラムは、トランジションを果たした18歳以降の成人期の人を対象にした、以降チェックリストである。それぞれに、親/介護者用のプログラムがあり、トランジション前後で移行チェック内容にどのような差異があるのかを検討した。その結果、Hello プログラムでは、RSG プログラムより、2項目が減少し、Hello プログラムには新たに4つのチェック項目が増えていた。その内容は、就職(社会的に自立)していることが前提の内容で、「疲労や妊娠」「キャリアプラン」「通勤・通学」「共有意思決定」といった、知的障害を有しない慢性疾患の子どもを対象にしているプログラム内容だった。

図2. RSG と Hello の親/介護者用チェックリストの比較

(3) RSG プログラム(親用)と成人移行チェックリストとの内容比較

成人移行チェックリスト(丸ら他;2010)は、米国の移行支援マニュアル「Crossings: a manual for transition of chronically ill youth to adult health care」を基に作成され、日本の医療・看護体制に即して内容を改編し「成人移行期支援看護師のための看護ガイドブック」に掲載(非売品)されている。TRSG プログラムと成人移行チェックリストの内容をを比較検討した。成人移行チェックリストは、RSG がカバーしている広範囲な質問項目に加え、具体的な質問内容が加えられていて、単に疾患経過の理解や認識の有無だけではなく、実際の行動の可否を問う質問内容であり、日本における慢性疾患児を持つ親の移行準備にも応用可能なチェックリストとして利用できることが確認できた(図3)。

	RSG (英国)	成人移行チェックリスト (日本)
内容	抽象的	具体的
範囲	広い	やや狭い
移行に対する親の受容・納得の問い	なし	あり
問いかけている内容	認識・理解度・自信	親が支援・確認・助言の有無
目標	移行を理解すること	移行への実際の行動

図3. RSG プログラム(親用)と成人移行チェックリストとの内容比較

(4) PWS 養育者へのインタビュー結果

研究者らが作成したインタビューガイド(図4)に基づき、PWS 児の養育者へインタビュー調査を実施した。

インタビューガイドの主な内容

- ・ 基本属性と移行の種類(1類, 2類, 3類)
- ・ 障害の内容, 療育手帳の等級
- ・ 日中の居場所, 夜間の居場所
- ・ 受けている医療・福祉サービスについて
- ・ 現在, 受診している診療科と受診時期と理由
- ・ 過去に受診していた診療科と受診時期と理由
- ・ 成人診療科の受診に際して良かった点, 困った点
- ・ 成人の診療科への受診を考え始めた時期とその契機
- ・ 成人の診療科に受診するために親が準備したこと
- ・ 準備しておけば良かったと思うこと
- ・ 成人の診療科への受診に向けて医療者から説明や指導を受けた経験の有無
- ・ その説明や指導の内容
- ・ 小児科で受けおきたかった説明・教育・指導内容とその開始時期

図 4. インタビューガイドの内容

a) 調査対象の PWS 児とその養育者の概要 (N=7)

性別は男性 5 人, 女性 2 人, 平均年齢: 29.7 ± 4.7 歳, 身長: 146.2 ± 8.3 cm (132 - 155), BMI: 平均値 30.1 kg/m² (23.9 - 38.6) BMI 25kg/m² の肥満児 6 名を含む。全員が GH 投与歴なし。確定診断の児の年齢: 平均 3 歳 6 か月 (5 か月 - 9 歳)。合併症 (現在フォロー中) は, DM: 7/7 人 (100%), 高血圧: 2/7 人 (28.6%), 側弯: 1/7 人 (14.3%), 睡眠時無呼吸: 1/7 人 (14.3%) の順であった。

一方, それら PWS 児の養育者でインタビューの対象者となったひとの概要は, 性別は, 父親 2 人, 母親 5 人, 養育者の平均年齢: 55 ± 5.5 歳だった。就業中の方は 5 人, 専業主婦が 2 人。離婚歴は 2/7 人 (28.6%) に認められた。祖父母と同居している人が 4/7 人 (57.1%) であり, 住居エリアは, 北九州市 3 人, 福岡市 2 人, その他 2 人であった。

b) 成人診療科への定期受診頻度と成人診療

歯科 定期	フッ素 塗布	成人診療科 定期受診頻度	成人診療科への受診を 考え始めた時期・契機
A	+	- 障害歯科 1回/3m	19歳: 手指のX線検査だけでGH療法は必要なしと言われた頃
B	+	+	1回/2w 25歳: PWSセミナーに出席した後HbA1cが11で, 内服薬のみだったじっくりと考えたことはない
C	-	-	-
D	-	-	1回/m 22歳: 睡眠時無呼吸の治療が必要と言われた頃
E	-	-	1回/m 16歳: 血圧が220/120mmHgに上昇内服が必要と言われた頃
F	+	- 障害歯科 1回/m	20歳: HbA1cが9を超えた後それまで内服薬のみで5年経過
G	+	+	1回/2m 25歳: GH療法の質問をしたら無視その後情報提供が何もなかった

科への受診を考え始めた時期・契機 (図 5)

図 5. 成人診療科への頻度と受診契機

成人診療科への定期受診頻度の最短間隔は 2 週間に 1 度で, 最長は 3 か月に 1 度の頻度だった。成人診療科への受診を考え始めた時期・契機については多様な回答だったが, GH 治療が実施できなかったことや, 糖尿病の症状の悪化, 睡眠時無呼吸症候群の症状の出現など成人期疾患の症状の出現や増悪が契機となっていた人が約 70% を占めた。

c) 成人診療科へ移行する前に, 小児科に受けておきたかった説明内容 (図 6)

小児科に受けておきたかった説明内容は,

小児期の GH 補充療法の効能・副作用についてが, 3/7 人 (43%) を占め, 小児期の GH 補充療法へのインフォームドコンセントを求めるニーズが非常に高かった。一方で, 反社会的行動 (盗み, 暴力など) への対応といった, 精神診療に関するニーズもあった。

成人診療科の受診を 目指して, 小児医療者 から受けた説明	小児科で受けておきたかった 説明内容	
A	とくになし	小児期のGH補充療法の効能・副作用 自費診療の費用
B	とくになし	成人でのGH補充療法の効能・副作用
C	とくになし	
D	とくになし	ヒステリックな症状への対応
E	とくになし	反社会的行動(盗み, 暴力など) への対応
F	いつかは内科へと いわれていた	小児期のGH補充療法の効能・副作用 障害年金の取得について
G	とくになし	対応可能な救急外来先の情報

図 6. 小児科に受けておきたかった説明

d) 成人診療科への移行に関する意見

小児科に関連する内容では, 「18 歳を超えて小児科クリニックにつれていく度に, 周囲の親の目が気になって気疲れしていた」「適応障害がひどくなって, こどもクリニックでは対応しきれない感じを受けた」「GH 補充療法の質問をしても聞き流された」「7 歳から約 11 年みてもらったが, その間 GH 補充療法の情報提供は全くなかったのでも落胆した」と, 受診する小児科で PWS 児のヘルスケアニーズが満たされなかったことが移行の契機になっていることが確認できた。一方, 成人診療科に関する希望内容は, 「入院のことなどを考えると, 小児科よりも成人診療科の方が付き添えて助かる」「PWS の障害の特性を理解して, 包括的にみてもらえる成人の先生の情報を公開してほしい」「PWS に対応してくれる, 成人の障害者専門の医療機関があるとよい」といった, PWS 児の医療・疾患特性を理解した成人診療科への受診ニーズが強かった。とくに, 「19 歳の時, 大学病院に GH 補充療法の治療適応についての相談に行ったが, 手の骨のレントゲンだけ撮られて, 「GH はしなくてよい」とあっさり終わった。骨の成長以外の効能を期待していただけにとてもショックだった」と, GH 補充療法についてのヘルスケアニーズは高いことが確認できた。

5. 主な発表論文等

(研究代表者, 研究分担者及び連携研究者には下線)

〔雑誌論文〕(計 1 件)

飯野英親, 中村加奈子, 青野広子, 林下里見: プラダーウィリー症候群児の口腔衛生管理とトランジショナルケア, 小児看護, Vol. 41, No.1, 2018, p96-100.

〔学会発表〕(計 1 件)

飯野英親：プラダーウィリー症候群児のトランジションに対する養育者の想いとケアプログラム、第 51 回日本小児内分泌学会学術集会、Meet The Specialists Prader-Willi Syndrome 2017. (東京)

科)

〔図書〕(計 0 件)

〔産業財産権〕

出願状況 (計 0 件)

名称：
発明者：
権利者：
種類：
番号：
出願年月日：
国内外の別：

取得状況 (計 0 件)

名称：
発明者：
権利者：
種類：
番号：
取得年月日：
国内外の別：

〔その他〕

ホームページ等

6. 研究組織

(1) 研究代表者

飯野英親 (IINO, Hidechika)
福岡看護大学・看護学部・教授
研究者番号：20284276

(2) 研究分担者

中村加奈子 (NAKAMURA Kanako)
福岡看護大学・看護学部・講師
研究者番号：90584516

青野広子 (AONO Hiroko)
福岡看護大学・看護学部・助教
研究者番号：50733870

林下里見 (HAYASHISHITA Satomi)
福岡看護大学・看護学部・助手
研究者番号：20807078

(3) 連携研究者

()

研究者番号：

(4) 研究協力者

武田康男 (前北九州市療育センター 歯