

令和 2 年 6 月 11 日現在

機関番号：33804

研究種目：基盤研究(C) (一般)

研究期間：2016～2019

課題番号：16K12118

研究課題名(和文)ターナー症候群の子どもと家族におけるライフサイクルを基盤とした支援モデルの構築

研究課題名(英文)Construction of a support model based on the life cycle of children with Turner syndrome and their family members

研究代表者

市江 和子 (Ichie, Kazuko)

聖隷クリストファー大学・看護学部・教授

研究者番号：00279994

交付決定額(研究期間全体)：(直接経費) 1,600,000円

研究成果の概要(和文)：本研究の目的は、学童期から青年期のターナー症候群(Turner syndrome, 以下、TSとする)の女兒と家族に対して、【TSとTS女兒のQOLに関する意識の実態調査】を実施し、TS女兒と家族のQOLを測定する尺度を開発するための基礎資料とすることである。TS女兒のQOLに関する思いは、成長・発達段階によって違いがみられた。家族のTS女兒と家族の環境への思いとして、家族の会、周囲の人たちの存在の重要性が考えられる。今後、分析を進め成人期をみずえた各ライフステージのターナー症候群女兒と家族へのQOLに関する尺度の開発が求められる。

研究成果の学術的意義や社会的意義

TS女兒と家族への支援では、小児期からのピア活動として同じ疾患や体験者とのかかわりが求められる。しかし、TS女兒と家族、支える家族会への支援は十分ではない現状がある。TS女兒と家族・家族会に視点をおき、思春期から成人期への移行過程における支援が求められる。TS女性および家族に対し、思春期から成人期に移行する過程において、QOL向上を基盤とした多職種の連携・協働による社会的・職業的自立をめざした支援プログラムの検討が重要と考えられる。

研究成果の概要(英文)：The aim of this study was to conduct a fact-finding survey on girls with Turner syndrome (TS) from childhood to adolescence and their family members concerning awareness of TS and quality of life (QOL) of girls with TS and to use the results as basic information for developing a scale to measure QOL in girls with TS and their family members. The girls' thoughts on QOL differed depending on their growth and development stage. Regarding family members' thoughts on girls with TS and the family environment, the importance of the family association and involvement of others was suggested. Further analyses are needed to develop a scale on the QOL of girls with TS and their family members during each life stage with a view towards adulthood.

研究分野：看護学

キーワード：小児看護 家族看護 発達障害 先天性疾患 家族会

## 様式 C - 19、F - 19 - 1、Z - 19

### 1. 研究開始当初の背景

ターナー症候群(Turner syndrome,以下、TS とする)は、Xモノソミーを呈する症候群であり、外反肘、翼状頸、低身長と卵巣機能不全をきたす性染色体異常の疾患である。Turner(1938)が報告した身体的特徴をもち、卵巣形成不全を伴い、徴候の一つに卵巣の機能不全がある。表現型は女性である。TS は性腺発育不全症ともいわれ、TS の子ども(以下、TS 女兒とする)の多くでは二次性徴の進行が乏しいことが特徴にあげられる。発生頻度は、女兒の出生 1,500~2,000 人に 1 人といわれている(藤枝,2005)。5~10%は 10~12 歳の時に乳房発達の徴候がある程度みられるが、二次性徴の進行が思春期終了まで続くことは少ない。多くの TS 女兒では卵巣(女性ホルモンおよび卵子を産生する女性器)が十分に発達しないため性的成熟がみられないことが多い。一方、初潮を迎えたりする例もある。通常、自然に二次性徴が発来する症例においては、自然妊娠の可能性は 2~5%と報告されている(Hovatt,1999)。

TS 女兒の成育過程において、小児科で診断されるのは、主に出生時や新生児期、低身長や二次性徴の遅延を主訴に受診した時である。したがって、胎児期から新生児期の診断は、妊娠中や出産後の母親や家族の不安につながり、心理的なケアが必要とされる。また、病名の説明の際には慎重なかかわりが求められる。学童期・思春期には成長・発達に伴う問題が重なる。本人と家族への支援はより重要となる。

### 2. 研究の目的

研究全体の構想は、思春期までの TS 女兒と家族の現状をふまえ、成人期をみすえた子どもと家族の QOL 向上をめざす支援プログラムを構築することである。本研究では、TS 女兒と家族を対象として、子どもと家族が TS という現実によって、QOL がどのように影響されているかという視点で検討をする。

### 3. 研究の方法

3段階(研究1から研究3)を行う。まず第1研究では、TS 女兒の家族の『成長・発達への「思い」』に注目し、半構成的面接を実施する。得られたデータを修正版グラウンデッド・セオリー・アプローチ(木下,2003a;木下,2003b)を用いて分析し、家族の QOL についての関連性を抽出し、QOL 尺度開発の基礎資料とする。第2研究では、基礎資料と先行研究の様々な QOL 尺度の概念分析をもとに、より現実に適合した TS 女兒と家族の尺度を開発する。研究仮説として、TS 女兒と家族の QOL 尺度開発における、QOL の構造、成長・発達との概念枠組みを図1に示す。次に、第3研究では、第2研究で開発した TS 女兒と家族の QOL 尺度をもとに実態調査する。結果をもとに、成人期をみすえた TS 女兒と家族の QOL 向上をめざした支援プログラムを構築する。

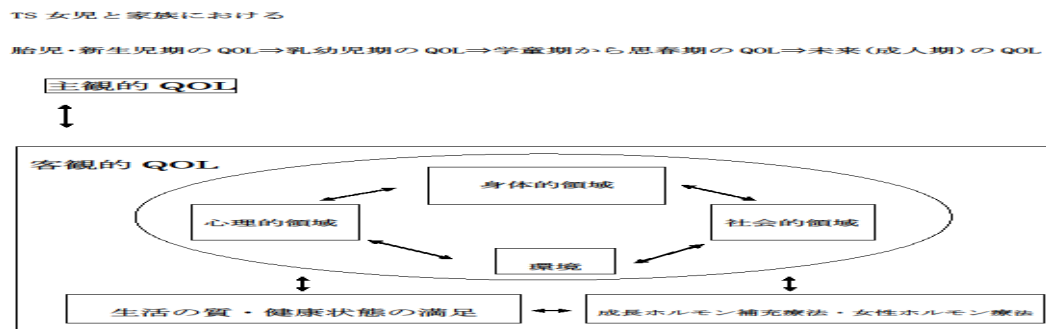


図1: TS 女兒と家族の QOL の枠組み(WHO QOL26(田崎美弥子,中根允文監修,2001)を参照して作成)

### 4. 研究成果

#### 1. 知見

1)第1章 研究 :ターナー症候群女兒の家族における子どもの成長・発達と QOL に対する思いのプロセス

(1)TS 女兒に対する家族の思いと治療継続に関わる支援について

TS 女兒の家族は、病名を知った時点から【子どもがターナー症候群であることへの対応】をしていた。子どもが『ターナー症候群と聞いた衝撃』を受け、TS の病名への不安をいだいて子育てを開始した。そして、TS 女兒の身体的状況から【診断確定への道のり】を始めていた。しか

し、稀な疾患として家族が認識し、情報収集が困難な状況がみられていた。一方、TS 女兒と家族は、日常生活の中で GH の注射を通常の営みとして積み重ねることにより、< 成長ホルモンの注射のある日常生活 > になっていた。GH 療法の効果としての身長伸びはく治療による身長の高さの目標設定 > となり、TS 女兒と家族の注射継続の意思を後押ししていた。(2) TS 女兒の成長・発達と QOL について  
 家族は、TS 女兒の特徴を個性としてとらえ、【ターナー症候群女兒である子どもとの対峙】をし、TS 女兒の特性を受けとめながら子育てをしていた。家族にとって、GH 療法からエストロゲン補充療法による治療を基盤に、【生殖医療の展望への希望】が述べられていた。

## 2) 第 2 章 研究 : 文献検討

### (1) 小児看護における小児と家族の QOL に関する文献検討

小児と家族に関する QOL の研究について

わが国の小児看護における QOL に関する研究は、約 20 年前から発表され、わが国が「児童の権利に関する条約(子どもの権利条約)」の締約国になった時期であった。

小児と家族に関する QOL への支援と課題

小児と家族への QOL に関する研究では、健康な小児と家族、健康障害・発達障害・重症心身障害児とその家族への支援の研究が実施されていた。わが国における小児と家族の QOL に関する研究は少なく、臨床と教育者の連携による更なる推進が求められるといえる。

### (2) 小児と家族の家族会への支援についての文献検討

幅広い疾患群・診断名の家族会の活動の現状がある。

専門機関との連携や医療職からの情報提供が求められ、個別の対応と集団としての家族会への支援の必要性がある。

### (3) 小児看護における小児の QOL の概念分析

小児看護における小児の QOL に、小児と親・家族を含めた看護、親・家族への関わりへの支援の可能性が示された。特に、心疾患や小児がんなどの健康障害をもつ小児、重症心身障がい児や慢性の進行性疾患などの小児、親・家族に対する支援の必要性が求められる。

## 3) 第 3 章 研究 : 成人期をみすえた各ライフステージの TS 女兒と家族について支援の検討

### (1) TS 女兒の QOL

TS 女兒の QOL についての意識では、学童期から青年期(約 12 歳から約 25 歳)の子どもの成長・発達段階によって違いがみられた。

### (2) TS 女兒の家族の思い

TS 女兒の家族の思いとしては、健康状態についての回答が多く、TS 女兒への健康状態への関心の高さがうかがえる。

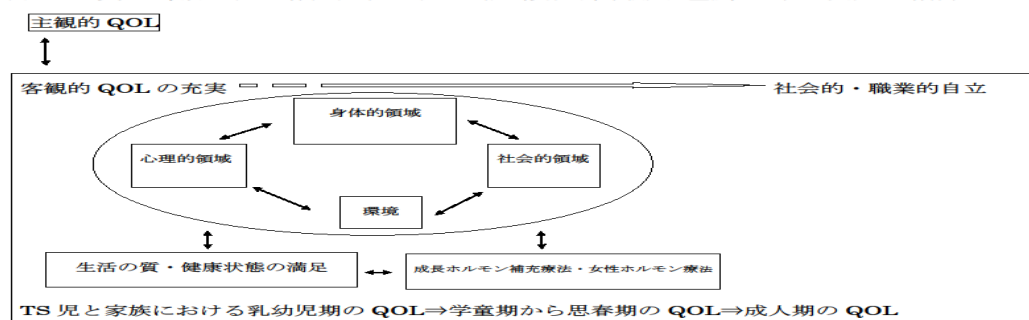
また、TS 女兒の二次性徴、将来の妊娠機能についての説明への期待があらわされたと考えられる。家族にとっての家族会の位置づけへの意識は高く、必要な存在として意識されていた。

## 2. システム構築

得られた知見から、概念図をまとめた。

ターナー症候群の女兒と家族における自立をめざした支援モデルの構築

図 1 : TS 女兒と家族の QOL の枠組み (WHO QOL26 (田崎美弥子, 中根允文監修, 2001) を参照して作成)



TS 女兒と家族への支援では、小児期からのピア活動として同じ疾患や体験者とのかわり合いが求められる。しかし、TS 女兒と家族、支える家族会への支援は十分ではない現状がある。TS 女兒と家族・家族会に視点をおき、思春期から成人期への移行過程における支援が求められる。TS 女性および家族に対し、思春期から成人期に移行する過程において、QOL 向上を基盤とした多職種連携・協働による社会的・職業的自立をめざした支援プログラムの検討が重要と考えられる。

5. 主な発表論文等

〔雑誌論文〕 計4件（うち査読付論文 0件/うち国際共著 0件/うちオープンアクセス 4件）

1. 著者名 市江和子	4. 巻 27
2. 論文標題 成人期をみすえた各ライフステージのターナー症候群女兒と家族へのQOLに関する調査	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 聖隷クリストファー大学看護学部紀要	6. 最初と最後の頁 55-63
掲載論文のDOI（デジタルオブジェクト識別子） なし	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスとしている（また、その予定である）	国際共著 -

1. 著者名 市江和子	4. 巻 26
2. 論文標題 小児看護における小児のQOLの概念分析	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 聖隷クリストファー大学看護学部紀要	6. 最初と最後の頁 31-39
掲載論文のDOI（デジタルオブジェクト識別子） なし	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスとしている（また、その予定である）	国際共著 -

1. 著者名 市江和子	4. 巻 26
2. 論文標題 ターナー症候群女兒の家族における子どもの成長・発達とQOLに対する思いのプロセス	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 聖隷クリストファー大学看護学部紀要	6. 最初と最後の頁 41-49
掲載論文のDOI（デジタルオブジェクト識別子） なし	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスとしている（また、その予定である）	国際共著 -

1. 著者名 市江和子	4. 巻 25
2. 論文標題 小児看護における小児と家族のQOLに関する文献検討	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 聖隷クリストファー大学看護学部紀要	6. 最初と最後の頁 49-57
掲載論文のDOI（デジタルオブジェクト識別子） ISSN1348-2017	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスとしている（また、その予定である）	国際共著 -

〔学会発表〕 計3件（うち招待講演 0件 / うち国際学会 0件）

1. 発表者名 市江和子
2. 発表標題 小児看護における小児のQOLの概念分析
3. 学会等名 第8回 せいれい看護学会学術集会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 市江和子
2. 発表標題 小児看護におけるQOLに関する文献検討
3. 学会等名 第7回 せいれい看護学会学術集会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 甲斐まゆみ
2. 発表標題 小児と家族の家族会についての文献検討と支援のあり方
3. 学会等名 第7回 せいれい看護学会学術集会
4. 発表年 2016年

〔図書〕 計0件

〔産業財産権〕

〔その他〕

-

6. 研究組織	氏名 (ローマ字氏名) (研究者番号)	所属研究機関・部局・職 (機関番号)	備考
---------	---------------------------	-----------------------	----