

科学研究費助成事業 研究成果報告書

平成 26 年 6 月 17 日現在

機関番号：35409

研究種目：基盤研究(C)

研究期間：2011～2013

課題番号：23530938

研究課題名(和文)レアシンドローム児と家族への包括的・継続的な心理的支援の確立に向けての基礎研究

研究課題名(英文)An investigation into the understanding and adjustment need for parents raising children with rare diseases

研究代表者

堤 俊彦 (TSUTSUMI, Toshihiko)

福山大学・人間文化学部・教授

研究者番号：20259500

交付決定額(研究期間全体)：(直接経費) 1,400,000円、(間接経費) 420,000円

研究成果の概要(和文)：本研究の目的は、レアシンドロームであるプラダウィリー症候群(PWS)児の養育のプロセスにおける親や家族が経験する困難の理解と心理的援助のニーズを探ることであった。乳幼児から青年期のPWS児を持つ親を対象に、グループインタビューを行ない、子育ての過程で経験する困難や発達のプロセスを中心に聞き取りを行った。その結果、障害に起因するさまざまな問題への周囲の無理解により、親や家族は地域で孤立し、専門的な援助もないまま、同じ子を持つ親のサポートを頼りに、養育を行っている現実が明らかになった。より早期より専門家が関わり、親や家族に対する心理面の支援を含めた包括的支援システムの構築が急務な課題といえる。

研究成果の概要(英文)：This study was designed to investigate the nature of such burden that parents who have children with Prada-Willi syndrome are experiencing every day. Findings suggest that parents of children with rare diseases are not given sufficient information about disease conditions, and helping services are considered patchy in community settings. While families felt being isolated in their community, participating parents support group reflects perceived benefits, especially development and delivery of suggestions for effective treatments for children's problem behaviors. However, it was clear from the discussions that support from psychological professionals about rare conditions may obviously be scant and, therefore, there is an urgent need for establishing support system for rare diseases in community settings.

研究分野：社会科学

科研費の分科・細目：心理学・臨床心理学

キーワード：レアシンドローム プラダウィリー症候群 質的研究

1. 研究開始当初の背景

多発奇形症候群児（以下、レアシンドローム児とする）は、身体の離れた部位に複数の先天異常をもつ子どもの総称である。レアシンドローム症候群として知られるプラダウイリー症候群（PSW）は、発生頻度は 10,000 人から 15,000 人に 1 人であり、発症頻度が希少（レア）であるため、国内ではこれらの問題を扱った情報は乏しい。告知の際に親は、これまでに聞いたこともない疾患を伝えられ混乱するばかりか、医師もまた対応の経験がないため、専門的な治療を受けることができる可能性は極めて低い。さらに、レアシンドロームは、多発的な合併症であるがゆえにその病状そのものの本質の理解が困難である。PSW 児では、執拗さや頑固さ、こだわりや感情の爆発などの性格や行動の問題を持ち、問題行動は年齢と共に増加するため、成長に伴い対人関係のトラブルが多くなる。とりわけ社会性や他人への配慮の欠如などの欠損は深刻で、そのことが集団場面でトラブルにつながることが多い。児童とその家族は、症状が社会に理解されにくいがゆえに、十分な支援が得られないまま地域で生きていかねばならない現状にある。

レアシンドロームは、その発症率は希ではあるが、子どもの出生に伴う家族への影響なども含めると、障害の与えるインパクトは決して小さくはない。希少であるがゆえに、社会の関心は薄く、PWS に関する研究は、あまり進められてはいない。とりわけ、障害に伴って生じる問題行動が及ぼす親や家族への心理面への影響に関する研究数は少なく、その実態は良く知られていない。

2. 研究の目的

本研究の目的は、レアシンドロームとして認められるプラダウイリー症候群の子どもの養育におけるプロセスの理解及び、親と家族の心理的援助のニーズとその方向性を探るための基礎的なデータを得ることにある。具体的には、プラダウイリー症候群児の親を対象にインタビューを行ない、子育ての過程で経験する養育上の困難や発達のプロセスについて、質的帰納的デザインを用いてデータ収集を行った。

3. 研究の方法

調査は、日本プラダウイリー症候群協会主催の年次研修会に参加している家族を対象にインタビューを行なった。インタビューは、フォーカスグループインタビュー（FGI）方式を採用した。FGI を採用した理由は、まず第一に、発症がレアであるがゆえに、患者は全国に点在しており、個人別のデータ収集が困難であったことがある。FGI を採用したさらに重要な理由は、難治性の症候群であるゆえ、個々の親は、極めて個別で独立した子育ての経験をしている可能性が予測された。そこで、FGI を採用することによって、参加

者の見解が、参加者間で比較的一貫して共有されることを狙いとされたためである。

(1) 研究 1

日本プラダウイリー症候群協会主催の研修会に参加した家族の内、グループによる面接調査への参加に同意した家族の中から、学童期から高校期までの PWS 児をもつ 5 名の母親を対象にフォーカスグループインタビュー（以下、FGI とする）を実施した。PWS の特徴として、幼少期は愛くるしいが、発達に伴い、さまざまな問題行動が増加する。特に思春期前後は、情緒や感情の発達上の変化の影響もあり、親は子育ての過程において、多くの困難を経験することが予測される。研究 1 では、主に学校や地域における周囲との関わりの実態や問題行動への対応を把握することに重点をおいてデータを収集した。インタビューは、PWS 児の養育の過程における親が経験した困難及びその対応法を尋ねるオープンエンドの質問であり「現在家庭の中で困っていることはどのようなことですか、また対応はどのようになされていますか」「現在、地域や学校で困っていることはどのようなことですか、また対応はどのようになされていますか」「現在必要としている支援、あるいは足りない支援について教えてください」という内容であった。

調査は、2012 年の 8 月に関西地区で行われた。グループインタビュー終了、すべての内容はテキスト化し、そのデータをもとに内容分析を行った。

(2) 研究 2

研究 2 では、研究 1 に引き続き、次年度の日本プラダウイリー症候群協会主催の研修会でデータを収集した。研究 2 では、4 歳から 7 歳までの幼少期から就学期までの PWS 児を持つ母親 4 人を対象に、FGI を実施した。研究 2 において、2013 年の 8 月に関西地区で行なわれた。学童期以前の児童の親を対象としたのは、研究 1 より、出生後に起こる出来事や体験、そして幼少期の成長・発達の出来事が、児童期や青年期の生き方に大きな影響を及ぼしていることがわかった。そのため、出生から幼少期の理解することにより、PWS 児の子育てにおける発育・発達の、より長期のプロセスの理解が可能になると考えたからである。質問の内容は研究 1 と同様、養育の過程における親が経験した困難及びその対応法を尋ねるオープンエンドの質問である。それらは、「お子さんが生まれたときの経緯でプラダウイリーとわかったときの状況について述べて下さい」「幼少期の養育の過程で困難であったことはどのようなことでしたか？またどのように対応をされましたか？」「将来を考えたときにどのような支援が必要だと思えますか？」という内容であった。

研究 1 と同様、すべてのインタビュー内容

はテキスト化し、そのデータをもとに内容分析を行った。

4. 研究成果

本研究では、レアシンドローム児の親を対象にグループインタビューを行い、養育における困難及び心理的適応のプロセスについて聞き取りを行なった。研究1では、学童期後期から青年期までのPWS児をもつ5名の母親を対象にグループインタビューを行い、家庭でのこんなと地域社会や学校での適応を中心に聞き取りを行なった。研究2では、4歳から7歳までの幼児から学童期前期の幼児と児童をもつ親4名を対象に、出生後の診断から幼少期にかけての養育過程における困難と心理的適応について聞き取った。

(1)研究1の結果

研究1では、PWS児の養育の場面において、困難行動や親の対応の工夫など、3つのカテゴリーが明らかになった。それらは、『障害に特有である希少な困難の実態』、『成長に伴う困難行動の巧妙化』、『問題への対応としての駆け引き』であった。

『障害に特有である希少な困難の実態』
常に摂食を制限されているためおや目を盗んでは食べものを調達しようとする。募金活動を装い寄付金で食べものを買う、祖母の財布から札を抜く、電車の中で他者の弁当を盗む、ゴミ箱に捨ててあるものを食べるなど、食べものを得るための手段を選ばない。味に対する感覚が薄いため、腐りかけているものを食べるため、常に体調に異常を来している場合もある。

『成長に伴う困難行動の巧妙化』
成長に伴いさまざまな情緒面の不安定が目立ち始め、癇癢を起こすことも多くなる。特に、思春期から気分の変調による癇癢は、通常の学校に通う場合などは、周囲も思春期であり、様々な仲間関係での問題が増加する。しかし、本人は普段を顔にださず抱え込むため、何かのきっかけでフラッシュバックのように暴れ出すこともある、などの現状が明らかになった。

『問題への対応としての駆け引き』
様々な問題行動に対し、最初は叱責により追い詰めてしまうことも多いが、児童は癇癢で反応することもある。しつこく食べものを要求してくる場面では、パニックが演技がかっていても最後には折れてしまう。様々なやりくりの経験より、巧妙な会話のやりとりで対応する術を身につけていき、肯定的な結果を導かれている場合が多かった。

研究1の結果は、PSW児の発達に伴い様々な特有の困難行動を呈することが明らかになった。今後はこれら特有の困難行動に対しより良い理解が必要とされるとともに、それらに対する対処方略の実効性など、親や家族に対する効果的な支援を検討していく必

要がある。

(2)研究2

研究2では、出産前後の不安と困惑、予測していた子育てとの解離、障害受容と子育ての再考、子どもへの関わり方の理解のプロセスを経験することが示された。また、子どもの養育上の困難については、専門家の支援が乏しい中、同じ悩みを持つ親とのつながりを通して、自分なりに子どもの症状や障害を理解し、子育てに対する考え方を容れさせる対応法を見いだしていた。FGIのデータを分析し、PWS児の養育に伴う親が経験する出来事をカテゴリーに分けると、『出産前後の不安と困惑』、『予測していた子育てとの解離』、『障害受容と子育ての再考』、『子どもへの関わり方の理解』の4つのプロセスが明らかになった。

『出産前後の不安と困惑』
出産に際しては、妊娠中から経過が良くないなど、何らかの予期的な状態が出産前から見られるケースが多かった。参加者の4人のうち3人の母親から、そのような状態が語られた。

『予測していた子育てとの解離』
出生した後は、すぐに医師にはその病気がわからないケースが多かった。親は子どもの様子がおかしいとは感じながらも経過観察と告げられなど、戸惑いの気持ちが語られていた。出生後すぐには診断がつかず、1カ月、さらには2カ月以上の長期に至って診断がついたケースもあった。

『障害受容と子育ての再考』
PWSの診断に関しては、告知のあり方についての問題点も明らかとなった。あらかじめ打診されることもなく、いきなり大勢の研修医の前で、しかも待合室でいきなり告知される体験も語られた。

『子どもへの関わり方の理解』
診断がついてもその対応については、有効な情報を得ることができない不満が示された。専門家からのアドバイスも少なく書籍も乏しいため、親はインターネットに頼ることになる。しかし、インターネットからの情報は、信頼性が低かったり、有効な情報でも英語で書かれている場合が多い。

本研究の結果、希少・難治性疾患の医学的な治療への期待がもてない現状において、地域での心理面への支援システムの構築が急務であることが確認された。今後は本研究の結果を基にレアシンドローム児と家族の心理社会的支援のプログラムの開発が課題となる。

(3)総合考察

研究1では、学童期から高校期までのPWS児をもつ5名の母親を対象グループインタビューを行なった。学童期から高校期の中に、PWS児は発達に伴う様々な症状や問題行動が明らかとなったが、効果的な対処法がなかな

が見つからない現状も示された。主に学校や地域における周囲との関わりの難しさは、児童期から青年期であるがゆえの感情面の発達や知能面の問題として表れている。しかしながら、住んでいる地域にこうした問題への対応としての専門家の存在がほとんど皆無のため、親は自分の子にあった様々な工夫をこらした対応を行わざるをえない現状が理解できる。

研究2では 地域における支援の乏しさは、子どもが生を受けたその瞬間から親の混乱は始まり、告知のあり方や医師の知識の欠如等も、親や家族の混乱を招いているケースがあった。PWS 児は、成長に伴って様々な解決が困難な行動上の問題が増加することが、研究1で明らかにされている。学齢期頃からこだわりや執着、頑固さが序々に強くなり、それらは対人関係のトラブルに発展しやすい。研究2において、幼少期の子どもが呈するこだわりや確認行動などに対し、親は他の同じ児童を持つ親の仲間と情報を交換しながら、自分の子どもにあった対応法を独自に見いだしていくことによって、さまざまな生活上の問題への適応法を学んでいく様子が示された。

本研究の結果、PWS に例をみるレアシンドローム児を持つ親や家族は、地域において専門的な支援もなく孤立しているケースも多い現実が明らかになった。病因の治癒や予防法が無い現状においては、親同士がピアサポートとして互いを支援し合うことが最も有効な社会的支援の一つと考えられる。しかしながら、やはり、可能な限りは、専門家がより早期からの子どもに関わり、親や家族に対する様々な支援を行うことが望ましい。もちろん、障害児の家族への影響に関しては、障害児の存在により家族内の密接な協力関係が築かれ、結束が高まるなどのポジティブな面への効果もある。そのためにも、地域において専門的・包括的な支援システムの構築は急務な課題といえる。しかしながら、現状においては、そうした仕組みに取りかかるには、データが不足している。PWS のような希少・難治性疾患に苦しむ児童やその親、家族の心理的援助等に関しては、研究や実践においても乏しい知見しか存在しない。こうした現状への対応としては、さまざまな形態の研究や介入実践、そしてその効果およびエビデンスを検討する研究や実践の積み重ねが引き続き行われることが望まれる。

本研究は、レアシンドロームとして、PWS に他に、アンジェルマン症候群とスミスマゲニス症候群の子どもを持つ親へのインタビューも視野に入れていたが、児童が PWS 以上に各地域に点在しているため、一同に会する機会をもつことが困難であった。今後は、他のレアシンドロームへのアプローチすることにより、レアシンドロームのより多様な側面の理解を進めることが必要である。

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)

堤俊彦・加藤美朗(2014) 希少・難治性疾患児の養育における困難と心理的適応のプロセス PSW 児をもつ親のフォーカスグループインタビューより、福山大学人間文化学部紀要, 87-98. 「査読無し」

〔学会発表〕(計4件)

加藤美朗・嶋崎まゆみ・堤俊彦(2013) スミス・マゲニス症候群の行動問題と支援について - 文献レビューをとおして -, 日本特殊教育学会第51回大会発表論文集 8月30日, 明星大学, P1-B-5.

堤俊彦・加藤美朗(2012) 親による乳幼児期レアシンドローム児の理解と向い合いのプロセス PWS 児の母親のグループインタビューより, 中国四国心理学科, 11月10日 福山大学.

堤俊彦・加藤美朗(2012) レアシンドローム児の出生に伴って母親が直面する心理的苦悩-Prada-Willi 症候群児の母親によるFGIを通して-, 日本子ども健康科学会, 12月1日 東京医科歯科大学.

野津山希・堤俊彦: 学齢期の発達障害に関する家族支援のニーズ調査. 日本発達心理学, 名古屋市, 2012, 3, 9-11: 103.

6. 研究組織

(1) 研究代表者

堤 俊彦 (TSUTSUMI Toshihiko)
福山大学人間文化学部・教授
研究者番号: 20259500

(2) 研究分担者

なし

(3) 連携研究者

なし