

年では母親 67.3 %，ひとり 14.5 %，高学年は母親 57.7 %，ひとり 19.2 %，中学では母親 50.0 %，ひとり 25.6 %，高等部は母親 40.2 %，ひとり 43.0 %であった。長期である分，父親がお相手をしているがそれは各学年を通じて 10 %から 15 %弱を推移していて，あまり変動がない。また，きょうだいも 3 %から 7 %程度であって学年の推移とは関係がないだけでなく，むしろ，日頃よりも少なくなっている。ほかのきょうだいは長期休業中に家庭外の活動などが増えるのに対して，障害児はほとんどかわりがないためだろう。

3) 何をしてすごすか

休日「室内で友達・家族と遊ぶ」は低学年 34.5 %，高学年 32.7 %，中学 29.1 %，高等部 17.6 %と減少していく。同様に長期休業中でも低学年 41.8 %，高学年 40.4 %，中学 34.2 %，高等部 20.4 %と減っていく。これは子ども自身が家族や友達を求めることが強い面もあるだろうが，それが学年進行に伴い減少していくのは子どもの世界が本来，加齢に伴って広がっていくはずのものが狭まっていったことを示しているように思う。友達関係に限ってみると，乳幼児期は健常児との発達の差は比較的小さいがその差が徐々に広がっていき，どんどん接点がなくなっていくことのあらわれであろう。

4) 望むすごし方

ここでは「リフレッシュのために預けられる」において，低学年 52.7 %，高学年 38.5 %，中学 41.8 %，高等部 24.1 %で低学年ほど，手がかかりそれだけ保護者はストレスが大きく，休息をとりたいという切実な願いがあるのだろう。

「地域や学校のクラブ活動への参加」は低学年 7.3 %，高学年 15.4 %，中学 19.0 %，高等部 25.9 %で漸増の傾向にある。同様に「青少年学級」への参加も低学年 0.0 %，高学年 3.8 %，中学 12.7 %，高等部 22.2 %であり，この 2 項目は年齢が上がるに従ってのことであり，将来を意識した社会参加を願っているものであろう。

「地域の子どもと一緒に過ごせる場」では低学年 41.8 %，高学年 36.5 %，中学 20.3 %，高等部 22.2 %であり減少していく。低学年で望んでいたものが学年進行に伴い満たされていった結果であるというよりも，満たされないことによる諦めではないかと思われる。

5) 児童クラブへ通っていない理由

理由の中でひとつだけ学年間差が認められた。「付き添いや交通の負担が大きい」であり，低学

年 18.2 %，高学年 13.5 %，中学 11.4 %，高等部 3.7 %で小さい子ほど手がかかるといことになるが，これも障害のある子どもたちを受け入れてくれる児童クラブが自宅周辺にないことに起因しているのだろう。

3. 自由記述から

「放課後の過ごし方や活動場所の確保など」に関して以下に取り上げる。

もっとも基本的で重要な悩みとしてあげられるのは，地域に障害児が受け入れられていないことである。たとえば「地域でも特別扱いされ孤立してしまう」や「外に出ると人目が気になり苦痛を感じ，自由に公園などに行けない」などの意見がみられた。こうした地域のあり方は障害児を積極的に家の外に出していこうという親の意欲を減退させるものである。

具体的な場としては，「公共の場（児童館，青年の家，生涯学習センター等）がもっと自由に使えると良い」「運動不足だからスポーツ施設に通えると良い」「障害児対象のものが良い」等「学区の学校の行事に参加したい」「地域の中（各学区）」「養護学校内」「子どもが行きたいと思う場所である」「安全な場である」「地域にあること」「健常児との触れ合い」「障害児専用，優先」「社会人になっても関わっていける場所」「多くの場があり，選択できる」などがあがってきていた。

このようにさまざまであるが，安全であったり，学校を含む公共の場や社会へでることを目指した場であることが望まれている。また，健常児とのふれあいを求める保護者とその反対の保護者もあり，障害児をもつ親たちの意識が 2 分されることをうかがわせる。そうした意味では親たちにとっても障害児にとってもいくつかの選択肢から自分たちの望む仕組みを選ぶことができれば理想的といえるだろうが，なかなか困難な課題である。

さらに，「専門，経験のある指導員」職員の資質が問われているがこれも子どもを預ける側からすれば当然の要求でもあろう。

次に長期休業中に限ってみると「ショートステイ」「レスパイト」といった保護者を支援するものが求められている。先にも述べたように長期休暇中は子どもがずっと家庭内にとどまり，行き場がないために，親子が心理的な閉塞状況に陥ってしまうと推測できる。この状況を打開するには親にとっても，子どもにとっても互いに休息をとる

ことが必要でこれによってあらたな気持ちで互いにすごすことができるものと思う。

4. まとめと今後の課題

以上みてきたように、障害児の放課後や休日・長期休業中におかれている状況はかなり貧困なものであり、親たちがさまざまな思い、それも錯綜した思いを抱いて日々すごしている姿が浮かぶ。子どもが低学年になるほど、子離れがしたくてもできず、ストレスを抱え込んでいる様子がかがわれる。このことは親子関係に悪い影響を与えるだろうことは容易に推測できる。親たちの要望から、低学年においては休息が望まれていて、地域の子どもと一緒に過ごせる児童クラブだけでなくショートステイやレスパイトなど、短期間の親たちを支援する仕組みが望まれている。また、ショートステイがあっても遠いために利用しにくいという意見もある。年長になるに従って、社会に出るための準備としての場の確保が望まれている。

自由記述からみえるものは多種多様であるが、学校施設の有効利用や長期休業中の学校の行事などが期待されている。学校施設の利用に関しては文部省が現在推進しているところであるが、障害児の場合には単なる場の確保ではなく、きちんと障害児を理解し、対応できる専門家が期待されている。つまり、安心して子どもを預けられることが基本的な条件となっているのである。とすれば、児童クラブの指導員の資格の見直しや、研修体制、場合によっては、児童クラブにとどまらない障害児・者をケアできる資格制度（介護福祉士や社会福祉士とは異なるものとして）が必要になるかもしれない。単なるボランティアではなく、一定の研修や実務などを経験した上で成り立つものである。これを児童厚生員や児童指導員に付与していくような形も考えられるように思う。現在、児童相談所の専門職員の資質が問われているように、児童クラブの指導員もまた問われるときがふたたび来るように思われる。

今後、市（区）町村や都道府県の障害児の放課後対策や児童クラブへの障害児の受け入れ問題に関して次年度さらに調査を実施し、全体的な障害児の放課後対策に関する提案を含めた報告を行っていきたいと考える。

参考文献・引用文献

- 1) 藤本文朗;津止正敏編 『放課後の障害児—障害者の社会教育』 青木書店 1988.
- 2) 藤本文朗;三島敏男;津止正敏編 『学校五日制と障害児の発達—子ども・学校・地域づくり』 かもがわ出版 1992.
- 3) 柏女霊峰編 改正児童福祉法のすべて 児童福祉法改正資料集 別冊発達 23 ミネルヴァ書房
- 4) 松本伊智朗;佐藤満;二通諭 ”障害をもつ子の放課後” 実態調査団報告書 この声が聞こえますか 障害をもつ子の親達 814 人の叫びとささき ”障害をもつ子の放課後” 実態調査団刊 1996.
- 5) 三浦栄子;障害児の放課後・休日の過ごし方について—その現状と親の望む支援—, 平成 11 年度愛知教育大学教育学部特殊教育教室卒業論文 2000.
- 6) 茂木俊彦;田中島晁子編 『学童保育と障害児』 一声社 1989.
- 7) 日本子ども家庭総合研究所編 平成 10 年度版 全国子育てマップ資料集 1999.3
- 8) 恒次欽也;森本尚子;日暮眞 障害児の放課後健全育成（学童保育）に関する調査研究 I—本調査実施に向けての予備調査の概要— 厚生科学研究子ども家庭総合研究事業平成 10 年度研究報告書「障害児の家族を含めた保健・医療ケアに関する研究」 1999a.
- 9) 恒次欽也;森本尚子;日暮眞 障害児学童保育に関する調査研究 I—その課題と本調査に向けて 治療教育学研究第 19 輯（愛知教育大学障害児治療教育センター） 1999b.
- 10) 全国学童保育連絡協議会編 学童保育 実態調査のまとめ 全国学童保育連絡協議会編刊 1994.
- 11) 全国学童保育連絡協議会編 地方版エンゼルプラン 学童保育の都道府県施策 全国学童保育連絡協議会編刊 1995.
- 12) 全国学童保育連絡協議会編 新版 学童保育のハンドブック 一声社 1998.
- 13) 全国学童保育連絡協議会編 学童保育 実態調査のまとめ 全国学童保育連絡協議会編刊 1999.

厚生科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）

研究報告書

フォーカス・グループ・ディスカッション法による障害児ケアに関するニーズ調査

研究協力者 中村安秀 大阪大学人間科学部 教授

研究要旨：現代の母子を取り巻く多様なニーズに対応するためには、単なる量的評価だけではなく、質的評価も重要視されなければならない。国際保健分野において、文化社会背景の異なるフィールドで住民のニーズや意識を把握するための手段として頻用されているフォーカス・グループ・ディスカッション法（FGD）により、障害を持つ親のニーズを調査した。その結果、FGDは具体的なあらかじめ回答が用意できない潜在的な意識を調査するには非常に優れた技法であり、地域における障害児とその家族の意識やニーズを調査するには非常に適切な調査方法であると考えられた。

見出し語：フォーカス・グループ・ディスカッション、障害児、ニーズ、質的分析

A はじめに

住民のニーズは生活水準や住民意識に伴い変化しており、現行の種々の母子保健施策が変化しつづける家庭や環境に対応できているのか、単なる量的評価だけではなく、質的評価に基づいた検討が必要である。

B 研究の背景

FGD（Focus Group Discussion：グループ・インタビュー法ともいう）は、マーケティングリサーチや国際保健分野において最も多用されている質的分析方法の一つである。

FGDの一般的なデザインは、数人の対象者を選定し、インタビューのテーマは決めておき、あらかじめ設定された回答を用意せず、個人の自由な発言と発想に基づ

きインタビューが実施される。インタビュー結果の解析においては、代表的な意見や問題点を抽出するだけでなく、調査前には予想もしていなかった新しいコンセプトが見出されることもある。また、事例数が少なくとも実施可能であるため、マイノリティーの意見やニーズを科学的に評価し、プロジェクト活動に反映させることができる利点がある。

C 研究方法と対象

障害を持つ親のニーズを調査するために、3地域で6回のFGDを行った。実際の手順は以下の通りであった。

- ・メンバーの選定方法を決める
- ・インタビューアの選定
- ・インタビュー・ガイドの作成

- ・FGDメンバーの決定
- ・FGDの実施（約1.5時間：テープ録音）
- ・データ分析

実際には、以下の対象に対して計6回のFGDを実施した。

地域	疾病	メンバー数	児の年齢
宮古	脳性麻痺	4人	幼児小学生
	自閉症	7人	幼児小学生
鳥取	自閉症	8人	学齢前
	自閉症	9人	学齢前
府中	ダウン症	6人	学齢前
	脳性麻痺	7人	学齢前

なお、テープ録音も含め事前に了解を取り自主的に参加してくれた人をFGDの対象にしたので、倫理面での問題はない。

D 研究結果

データ分析の結果、宮古では脳性麻痺をもつ子の親は周囲の人の目を非常に気にしていること、自閉症および自閉傾向をもつ子の親は頻回の言語訓練を望んでいることが明らかとなった。府中のダウン症においては、地域における具体的な保健福祉情報の提供、包括的な保健医療サービスの場の提供、ワーキング・マザーなどへの公的なサポート体制の整備などが親のニーズとして浮上した。鳥取の自閉症児をもつ親の多くは、乳幼児健診後のフォロー時において早い段階での診断の告知を望んでいた。また、自閉症児をもつ親の共通の悩みとして、障害のことを理解してくれる理髪店が少ないことがあげられた。

E 考察と結論

このように、FGDは具体的なあらかじめ回答が用意できない潜在的な意識を調査

するには非常に優れた技法であり、地域における障害児とその家族の意識やニーズを調査するには非常に適切な調査方法であると考えられた。今回の調査結果から、FGDの特徴は次のようにまとめられた。

- 1) 調査にかかわる費用が比較的安い
- 2) 対象集団のニーズと意識を質的に把握できる（脳性麻痺と自閉症ではニーズや意識に違いが見られた）。
- 3) グループ・ダイナミズムにより個々のインタビューよりも深い理解が可能である（参加者からも、自分たちの意見が整理できたという好評であった）。
- 4) きちんとしたインタビュー・ガイドの作成が重要であることがわかった。また、良質のインタビュー・ガイドを作成することにより、インタビュアーの資質に左右されずに結果が得られると思われた。
- 5) 各地域における脳性麻痺児や自閉症児の親という母集団の小さな集団においても、地域ごとのニーズを知ることが可能であった。今後は、いろいろな疾病に対して応用可能であると考えられた。

F 研究発表（学会発表）

- 1 中村安秀、渡邊雅行、當山紀子、恩河尚清、小枝達也、前田秀雄、日暮眞．フォーカス・グループ・ディスカッションによる障害児ケアに関するニーズ調査．第46回日本小児保健学会（札幌）1999年
- 2 中村安秀、渡邊雅行、當山紀子、恩河尚清、小枝達也、前田秀雄、日暮眞．保健医療ニーズに対する質的調査としてのフォーカス・グループ・ディスカッション法の有用性．第58回日本公衆衛生学会（大分），1999年

発達障害・心身症小児のストレスとコーピング行動に関する研究

小枝達也 (鳥取大学教育地域科学部障害児病理学)

秋山伸一 (鳥取大学教育学研究科学校教育専攻)

廣重佳治 (鳥取大学教育地域科学部生理心理学)

汐田まどか (鳥取県立皆生小児療育センター小児科)

要旨：軽度発達障害や心身症小児が感じているストレスとそれに対する対処行動（コーピング行動）および保護者からみた我が子のストレスとコーピング行動とを調査し、両者の差異について検討した。保護者については家族機能も調査した。その結果、家族機能が良好な家族では、児のコーピング行動に「積極的対処」と「価値の転換」という行動が有意に多く認められた。また、児自身の感じるストレスと保護者からみた児のストレスは、必ずしも一致しておらず、児自身のコーピング行動と保護者からみた児のコーピング行動は、ほとんど有意な関連がなかった。これらの結果は、保護者からの話のみで指導を行うことの危険性を指摘している。

見出し語：発達障害 心身症 ストレス反応 コーピング行動

A. 研究目的

発達障害や心身症で来院している小児自身のストレス反応とそのコーピング行動、および保護者からみた児のストレス反応とコーピング行動を調べ、両者の差を明らかにする。

B. 対象と方法

平成 11 年 6 月から 10 月に鳥取大学医学部附属病院脳神経小児科外来および鳥取県立皆生小児療育センター小児科に受診した学習障害や ADHD などの発達障害、てんかん等の神経疾患と心身症の小中学生、およびその保護者 42 組を対象とした。

調査項目は、児本人に対しては①児童用ストレス反応尺度、②児童用コーピング尺度の 2 つを、保護者に対しては①家族機能尺度、②保護者用ストレス反応尺度（児童用ストレス反応尺度の項目につき、自分の子どもの様子から推測させるもの）、③保護者用コーピング尺度（児童用コーピング尺度の項目につき、自分の子どものコーピング行動を推測させるもの）を行った。調査は質問紙により行い、読字が困難な小児に対しては、口頭で質問を行った。各尺度は 4 件法にて回答してもらい、1～4 点で得点化した。

検討内容は①家族機能障害の有無と小児のストレス反応およびコーピング行動、②ストレス反応項目における小児と保護者の回答連関、③コーピング行動項目における小児と保護者の回答連関である。統計処理には SPSS を用いた。

C. 研究結果

(1) 家族機能障害と児のストレス反応およびコーピ

ング行動

得点が 6 点以下で家族機能障害があると考えられたのは 16 家族 (38.1%)、7 点以上で家族機能障害がないと考えられたのは 26 家族 (61.9%) であった。両者のストレス反応尺度には、有意差はまったく認められなかった (t 検定、表 1)。コーピング行動尺度では、「積極的対処」と「価値の転換」の 2 項目で有意差を認め (各々 $p < 0.05$ 、 $p < 0.01$ 、表 2)、家族機能障害のある家庭の小児は、「積極的対処」と「価値の転換」という行動が少ないという結果であった。

(2) ストレス反応における児と保護者の回答連関

「不機嫌や怒り」というストレス反応では、小児と保護者の回答連関は良好であったが、「抑うつ不安」という反応での連関は不良であった。また、「無気力」というストレス反応では、回答連関が正の相関を示す項目と負の相関を示す項目とが混在していた (表 3)。

(3) コーピング行動における児と保護者の回答連関

「価値の転換」では、すべての項目で有意であったが、「積極的対処」、「思考回避」、「サポート希求」では、有意な相関を示す項目はまったく認められなかった (表 4)。

D. 考察

家族機能障害のある家庭の児では家族機能障害のない家庭の児に比べて、積極的対処や価値の転換という対処行動を取っていないことが明らかになった。発達障害や心身症の小児の行動には、背景にある家族機能が重要な役割を果たしていることがうかがえる。児が何らかの不適応行動を示し

たとき、児本人に対する働きかけと共に、家族が相互に支え合うという家族機能にも働きかける必要があると思われる。

ストレス反応には、小児と保護者の回答連関に有意な相関を認める項目が多く、ストレス反応は保護者も把握しやすいと考えられた。しかし、その中でも把握しやすい項目と保護者には見えにくい項目とがあることに留意する必要がある。また、コーピング行動には有意な相関は少なく、ストレス反応よりも保護者が把握しにくいことが明らかとなった。

発達障害や心身症の小児の外来指導は、その疾患の性格からしばしば患児が同席しないまま、保護者との間でのみ行われてしまうことが多い。この場合、保護者というフィルターを通した患児を診ていることに留意すべきである。

E. 研究発表

1. 学会発表

第4回鳥取県小児心身医学研究会（平成12年2月6日）

表1 家族機能障害の有無と児のストレス反応

因子	家族機能障害		p
	あり	なし	
身体的反応	10.1 (3.50)	11.3 (3.83)	n.s.
抑うつ不安	8.2 (3.92)	10.3 (4.29)	n.s.
不機嫌怒り	7.4 (3.33)	8.9 (3.71)	n.s.
無気力	11.3 (3.84)	10.4 (3.45)	n.s.
平均値（標準偏差）			

表2 家族機能障害の有無と児のストレス反応

因子	家族機能障害		p
	あり	なし	
積極的対処	7.1 (1.81)	8.6 (2.18)	<.05
思考回避	7.1 (2.83)	6.9 (1.91)	n.s.
サポート希求	6.4 (2.66)	6.9 (3.07)	n.s.
消極的対処	5.9 (1.41)	6.6 (2.02)	n.s.
価値転換	6.9 (2.09)	9.0 (2.45)	<.01
平均値（標準偏差）			

表3 児と保護者の回答連関(ストレス反応)

	項目	φ係数	p
身体的反応	つかれやすい	0.169	n.s.
	体がだるい	0.177	n.s.
	頭がくらくらする	0.361	<.05
	頭痛がする	0.341	<.05
	気持ちが悪い	-0.007	n.s.
抑うつ不安	なんとなく、心配である	0.000	n.s.
	なんだかこわい感じがする	0.342	<.05
	気持ちが沈んでいる	0.038	n.s.
	かなしい	0.094	n.s.
怒り機嫌	さびしい	0.032	n.s.
	不機嫌で、怒りっぽい	0.445	<.01
	誰かに、怒りをぶつけたい	0.555	<.01
	気持ちが、むしゃくしゃする	0.440	<.01
無気力	何もかもいやだと思う	0.344	<.05
	勉強が手につかない	0.352	<.05
	あまりがんばれない	0.065	n.s.
	何かに集中できない	0.320	<.05
	何もやる気がしない	-0.320	<.05
	体から、力がわかない	0.287	n.s.

表4 児と保護者の回答連関(コーピング行動)

	項目	φ	p
積極的対処	何とかしようと、努力する	0.135	n.s.
	どうしてそうなったかを考える	0.042	n.s.
	自分で、自分を励ます	0.074	n.s.
思考回避	なるようになれと考える	-0.026	n.s.
	大したことではないと考える	0.130	n.s.
	あまり考えないようにする	-0.059	n.s.
サポート希求	誰かにどうしたらよいかを聞く	-0.005	n.s.
	誰かに助けてくれるように頼む	0.139	n.s.
	自分のことを人に聞いてもらう	0.051	n.s.
消極的対処	どうなるか、様子を見る	0.055	n.s.
	どうしようもないのであきらめる	0.367	<.05
価値転換	そのことから、逃げる	0.075	n.s.
	大切なことだと、考える	0.327	<.05
	いやなことの中から、よいところを見つけようとする	0.397	<.05
	よいことを学んだ、と考える	0.306	<.05

分担研究課題「障害児の家族を含めた保健・医療ケアに関する研究」

「沖縄県離島圏域での障害児対策調査」

恩河尚清¹⁾ 石垣悦子²⁾ 島尻恵美子²⁾ 平良隆子²⁾ 比嘉学²⁾
平良セツ子²⁾ 親川豊子²⁾ 国吉秀樹²⁾ 高江洲均²⁾

要 約：宮古保健所管内で実施された 25 年間の乳幼児一斉健診・専門健診と 17 年間の巡回療育相談事業から 479 名の受診状況を療育相談カルテからまとめた。その中から 85 名(18%)の沖縄本島への転出があり、その半数は訓練や施設入所であった。

療育相談に訪れた対象児・者の保護者を対象に意識調査を実施した結果、障害児を抱えた母親の介護負担や福祉制度の課題等を明らかにすることができた。また、保護者は地元での訓練体制整備、タイムケア等の生活支援を希望していた。

見出し語：障害児の療育相談、障害児の訓練、障害児の介護負担、生活支援

A 研究目的

宮古保健所で実施された 25 年間の乳幼児一斉健診・専門健診と 17 年間の障害児巡回療育相談カルテから、それぞれの果たした役割を評価すると共に課題を明らかにする。このことを通して、今後の障害児支援システムの構築に寄与する。

B 研究方法

17 年間の療育相談受診児 479 名のカルテを整理し、障害児の実態を把握した。また、単純性発達遅滞等や死亡を除外した 178 名についてアセスメント表を用いて保健婦の面接及び転出者については郵送法による調査を実施した。統計処理は SPSS を使用した。

C 研究結果

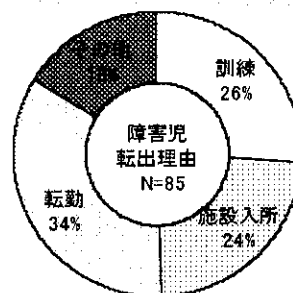
1.療育相談カルテによる基礎調査

①療育相談受診児は 479 名で、男 62%、女 38%である。対象となった児童の調査時点(平成 11 年 10 月)での年齢分布は、乳幼児期(0～6 歳)が 10%、就学期(7～18 歳)が 56%、就労期(19 歳以上)が 34%であった。主な疾病・障害は 36 種類あり、脳性小児麻痺 69 名、ダウン症 29 名、てんかん 19 名と言葉のおくれ 67 名、知的障害 48 名、難聴 26 名、自閉傾向 21 名等である。

② 17 年間の巡回療育相談実績は、実数 479 名、延 4,236 名であった。そのうち機能訓練 1,814 名、言語訓練 1,610 名となっている。

③巡回療育相談を受け、沖縄本島へ転出した障害児は 85 名である。その主な障害は脳性小児麻痺 25 名、知的障害 11 名、難聴 9 名、言葉の遅れ 6 名、自閉傾向 6 名等があり、6 歳までの就学前に 75%が転出している。転

出の理由は機能訓練 22 名、施設入所 20 名、保護者の転勤 29 名、その他 14 名であった。



2.アンケート調査結果

調査対象者 178 名中 145 名の有効回答があり回収率 82%であった。

①障害児のアセスメント：身辺介護では入浴、移動、排泄介護を必要としている者は約 40%で、行動の見守りや意志疎通の出来ない為の援助が必要なものは約 50%、金銭管理や交通手段の活用が出来ない為の社会生活援助が必要なものは約 70%、健康管理面で服薬管理や治療を継続するための支援が必要としている者は約 40%である。

②保護者のアセスメント：主な介護者の 88%は母親で、その 53%が就労している。介護の援助者は家族 53%、親族 31%、近隣や友達 8%となっている。介護者自身の不安は、健康に関する事 32%、仕事の継続 17%、自由時間のなさ 13%、外出できない 12%、眠れない 6%等である。介護上の不安では、外出時の介護依頼 17%、家計のやりくり 15%、排泄介助 15%、常時の緊張状態 15%、入浴介助 14%、食事介助 12%等である。

介護者の健康状態は、身体面で約 30%の人が肩こり、頭痛 16%、全身倦怠 16%等の

訴えがある。精神面では、いつもイライラしやすい 25 %、気が重い 15 %、物忘れや間違いが多い 15 %等である。

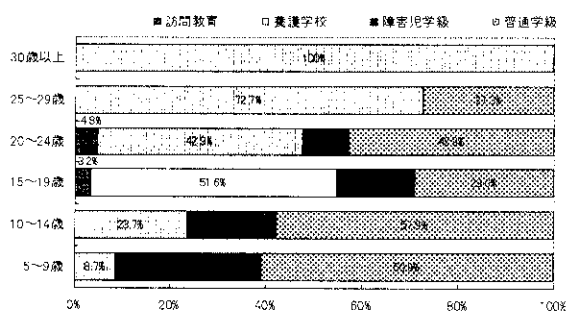
③保護者の意識調査：外出時に困ることは、道路や建物の段差 19 %、障害者用トイレがない 15 %、休憩所がない 13 %等などである。近隣で遊びが受け入れられていると感じているのは 71 %、気軽に利用できる店がある 74 %、急用時に介護を頼める人がいるのは 48 %である。

④福祉制度の周知度と利用状況：福祉サービスについては半数以上が知っているが、身障・療育手帳、ホームヘルプサービス、デイサービス、ショートステイ、日常生活用具給付の 5 項目である。実際に利用されているのは身障・療育手帳が 80 %、日常生活用具給付 18 %でその他は殆ど利用されていない。

⑤介護の意識：住み慣れた地域で在宅福祉を希望しているものは 75 %で、長期入所の希望はわずか 4 %であり、大半が家族での介護を希望している。

⑥障害児の困りごとの相談：障害児のことで困ったときの相談は、家族内で処理する 50 %、病院・保健所がそれぞれ 30 %、友人 22 %、福祉事務所・社協 12 %等となっている。

⑦教育と訓練：就学状況では 30 歳以上が全員養護学校であるが、20 代後半で約 70 %、15 歳から 20 歳前半の約 50 %が養護学校に通学し、5 ～ 9 歳では約 90 %が普通学校へ通学している。卒業後は一般就労が 34 %で、共同作業所授産施設がそれぞれ約 20 %であるが、自宅で過ごしているものも 32 %いる。



⑧その他：現在沖縄本島の施設に入所中の者で、在宅支援のシステムが出来れば宮古に戻りたいと 6 割が希望している。

なお、地域で整備してほしい福祉制度やサービスについての自由記載では、訓練がいつでも受けられる施設や人材の確保、授産施設、

グループホームなどいつでも気軽に行ける場所の確保や日常的な交流の出来るコミュニティ広場の要望等が多い。

D 考察

17 年に亘る一貫した定期的巡回療育相談でも発達支援の機能は十分でなく、訓練や専門的な指導を求めて沖縄本島内の施設へ転出し長期入所していると落合医師は報告している。また、主な介護者は母親であり、周りの十分な理解や支援が得られないまま、過重な介護負担を強いられ、その為に健康面や介護上の不安を抱え、身体的・精神的不調を訴えている。

困ったときの相談は、50 %は家庭内で処理され、公的関係機関の相談が 30 %以下で少なく、また、ホームヘルプサービスやショートステイ等の福祉サービスが殆ど利用されていない。また、障害児の学童保育や一時預かり施設の未整備等課題がある。さらに宮古地区では訓練施設や障害児の社会性を獲得する指導や訓練に必要な専門的人材もなく、その為沖縄本島の専門家を活用しているにすぎない。

以上の結果から、母親を支援し不安の解消や介護負担を減らすシステムが十分整備されていないため、早急な人材確保と事業化が求められている。

E 結論

障害児等の支援をコーディネートするために使用されているアセスメント表が障害児状況や保護者負担の把握に有効であった。特に障害児介護の必要性、それに伴う母親の介護負担について明らかにされた。障害児を抱えた母親は介護負担が大きく、母親を支援する体制が求められている。このためには、①相談を受け指導支援する体制の整備、地域における親の会育成、公的機関の適切な対応、社会的な環境整備等が必要である。②福祉制度の周知・活用に関するコーディネーターが必要である。③就学期には、放課後の預かりや地域での遊び等での受け入れが必要である。④保護者の必要な時いつでも介護を提供できるタイムケア・生活支援センターが必要である。⑤訓練のため地域外へ転出しなくてすむような訓練に必要な人材の確保と施設を整備する必要がある。

F 今後の予定

障害児対策を地域に提案できる報告書の作成及び関係機関への情報還元

〔要約〕

近年、ノーマライゼーションの思想の普及により、障害者が地域の中で生活するのが自然のこととなってきているが、社会環境が十分に整備されているといえない。そこで、地域で生活するダウン症児（者）の両親にアンケート調査を実施することにより、現在の生活の中での問題点を把握することとした。その結果、地域での生活を望ましいものとするには、1) 就労体制の充実、2) 社会生活技能を身につけていくための指導、3) 健常者との交流を含めた余暇活動の充実と周囲の理解、4) 家族への支援システムの充実などがニーズとしてあげられ

た。そこで、3) についての具体的な試みとして、コミュニティ・ダンスをとりあげた。

〔見出し語〕 ダウン症、地域生活、コミュニティ・ダンス

〔はじめに〕

ノーマライゼーション思想の普及により、今日では何らかの障害を持つ人々が地域の中で生活するのが当然のこととなってきている。そうした中で、障害者に対する社会的サービスは、障害者が援助を受けながら地域で自立した生活を行える方向へと向かってきている。しかし、まだ家族の負担に頼るところが大きく、必ずしも十分に社会環境が整備されているとはいえない。そこで、今回、我々は、知的障害の中でも比較的頻度の多いダウン症児（者）を対象として、地域での生活の状況について調査する中で、その問題点を把握することを目的として本研究を行った。

〔対象と方法〕

日本ダウン症協会の協力を得て、会員に郵送法によるアンケート調査を行った。なお、生活の状況は年齢によっても異なってくるため、会員 3,885 名のうちから、15 歳（義務教育終了）から 29 歳までのダウン症児（者）のいるのいる 818 名を選び、さらに地域の偏りを配慮した上で無作為に 205 名を抽出し、アンケートを送付した。

調査項目は、児の年齢、性別、合併症の有無、調査時点での所属機関（学校、作業所など）といった基本属性の他に、家庭での生活、地域での生活に関しての問題点などについてである。

なお、調査期間は平成 10 年 8 月～12 月までである。

〔結果、及び考察〕

回答の得られたのは 84 名（41 %）であった。児の性別は、男 37 名、女 47 名であった。

合併症が「ある」と回答した者は 24 名（28.6 %）であり、その内容は、寝室中核欠損等の心疾

患が最も多く 12 名であったが、多くは調査時点では完治していた。

療育手帳は「もっている」と回答した者が 82 名（97.6 %）であり、このうち障害の程度が A に該当する者が 47 名、B が 20 名であった。

本人が現在通っている学校、職場では、就学中の者が 26 名、このうち養護学校の高等部が 21 名、残りは公立、あるいは私立の高等学校であった。就学を終えた 18 歳以上の者は 57 名で、作業所・授産所が 39 名と最も多く、就職が 11 名であった。これらの所に通う手段としては電車やバスなどの公共機関を利用している場合が 41 名（48.8 %）と最も多かった。ただし、31 名（36.9 %）は、両親あるいは家族の誰かが送迎をしていた。

学校や職場の中での生活で困っていることが「ある」と回答した者は 32 名（38.1 %）であったが、そのうち最も多かったのは時間にルーズ、お金の計算を間違える、マイペースで行動が遅いなど「社会生活技能に関わる問題」で 12 名、次いで学校や職場が遠く時間がかかる、バスや電車の便が少ない、家族が送り迎えをするなど「交通機関に関する問題」で 6 名であった。

家庭での生活において困っていることが「ある」と回答した者は 30 名（36.6 %）であり、学校や職場と家が遠いため周囲に友人がいない、休日一人でもてあましている、生活が単調など「休日等余暇の過ごし方」をあげたものが 8 名、夜更かしをして次の日の仕事に差し支えることがある、整理整頓ができないなど「社会生活技能に関わる問題」が 6 名であった。

困った問題があるときに誰に相談するかをきいたところ、「学校や職場での生活」では「夫、ま

たは妻」が最も多く43名(51.2%)、次いで「親の会の会員」36名(42.9%)、「友人」30名(35.7%)であった。「いない」と回答した者は7名(8.3%)であった。また、「家庭での生活」では、やはり「夫、または妻」が最も多く48名(57.1%)、次いで「親の会の会員」33名(39.3%)、「友人」28名(33.3%)であった。「いない」と回答した者は5名(6.0%)であった。

こうした問題が相談することで解決できたかでは、「十分」と「まあまあ」とあわせると解決できたのが、「学校や職場での生活」では43名(51.2%)、「家庭での生活」では51名(60.7%)であった。残りは、変わらないか、あるいは解決しなかった者である。

今後の生活についての気がかりをきいたところ、「ある」と回答した者が56名(66.7%)であった。最も多かったのが、親が病気になったり、高齢になったり、死んでしまったりして面倒が見られなくなったときどうするかといった「親なき後の問題」が31名(34.0%)であった。次いで、卒業後仕事を得られるか、現在の仕事を続けていられるか、自立した生活が送れるかなど「職業を得て自立できるか」25名(29.8%)であった。

以上から、地域で生活しているダウン症児(者)やその家族にとって望ましい状況を考えると、1)就労体制の充実、2)社会生活技能を身につけていくための指導、3)健常者との交流を含めた余暇活動の充実と周囲の理解、4)家族への支援システムの充実などがあげられる。ちなみに、1990(平成2)年に実施された「精神薄弱児(者)福祉対策調査」によると、こうした人々が地域生活を行う場合のニーズとして、「障害者に対する周りの人の理解」(46%)、「必要なときに施設を利用できる制度」(42.7%)、「老後の生活」(41.3%)、「働く場所」(30.3%)となっており¹⁾、今回の調査と類似した結果となっている。

これらのうち、3)健常者との交流を含めた余暇活動の充実と周囲の理解についての具体的な活動の可能性について考えてみたい。

イギリスでは、1970年代後半からコミュニティ・ダンスという活動がでてきた。これに先立ち、コミュニティ・アートと呼ばれる動きがあり、それにダンスが加わるようになったわけだが、コミュニティ・アートというのは、普通の人々が取り組みやすい、参加しやすい芸術をめざし、普通の人々の創造性を高めていくことが目的であった。

「コミュニティ」といった場合、地縁的な関係と

か、あるいは同じ年齢の人々とか、同じ関心、同じ人種といったように共通のもので集まってもコミュニティといえる。

著者は、1998年8月から12月までイギリスでのコミュニティ・ダンスに触れる機会があったので紹介すると、まず、特徴としていわれていることは、①競争的というより相互関係的である、②ダンスのクラスそのものが社会的体験である、③ダンスの未経験な人でもできる、④安全で健康的である、⑤ダンス活動を通して自分に自信がもてるようになり、身体的にも精神的にも緊張を解くことができるといったものである。従って、年齢や性別、障害のあるなしにこだわらず誰でも参加できる。現在あるコミュニティ・ダンスのプロジェクトのうち、大きいものでは、① Amici (主に知的障害の人々とそうでない人々)、② Candoco (主に肢体不自由の人々とそうでない人々)、③ Green Candle (主に高齢者を対象としているが、若い人がサポートしている)である。これらのグループはいずれも、特定の地域で日常的な活動を行い、その他はイギリス各地やヨーロッパ、アメリカ、日本などでワークショップと称して普及、及び教育活動、公演活動などを行っている。

こうした活動により、ダンスやアートといった共通の目的を持った人々が集まり、そこで活動することにより本人が満足を得られるのみでなく、相互の交流も深まっていくと思われる。わが国でも、こうした活動が次第に行われてきているようであり、著者らが調べたものではケア付阿波踊り・ねたきりになら連(徳島県)、心と身体の学級(町田市)など9カ所ほどであった²⁾。実際には、もっと多くの方がこうした活動をしていると思われるが、なかなか情報が得られず、情報の得られた限られたもののみ紹介することとなった。今後は、こうした活動を広く知ってもらうとともに、障害者、及び健常者にとっての効果について検討していきたい。

〔参考文献〕

- 1) 佐藤久夫、亀山幸吉(編・著)：「障害者福祉論(最新介護福祉全書3巻)」、メヂカルフレンド社、1998
- 2) 全国心体障害者総合福祉センター(編)：「からだや動きで表現するためにー障害児・者のアクティビティ向上にむけてー(機能訓練と楽しいスポーツシリーズ⑥)」、中央法規、1997

離島地区における障害児ケアのあり方

大田 綾子¹⁾

要旨

障害児ケアは、医療、福祉、保健、障害児教育が連携し確立していくが、八重山地区における障害児ケアは、障害児医療施設、リハビリテーション施設等都市部では十分に整備されているハード面の部分がまだ充足されず、障害児教育がケアの場として大きな役割を果たしている。教育相談の中で、障害児に対する母親の子育て不安が多く語られるが、父親の関わりがあまり見えずその分母親の精神的負担は大きい。母親の精神的負担を軽減するためには、就学前、就学期、卒業後を見通した障害児の在宅療育を支える体制づくりについて、アンケート調査を通して考える。

見出し語：障害児療育 障害児教育 教育相談 告知

A 研究目的

離島地区における障害児ケアとして、障害児の在宅療育体制の確立が望まれるが、八重山地区の現状は健康診査、障害児教育の充実はみられるものの、未就学期から障害児の発達に応じた訓練を受ける施設、障害児学童保育等、施設がなく障害児ケアの体制は十分とは言えない。教育相談では、その面からくる相談内容が多く家族特に母親の精神的負担は大きなものがあり早急な施設の整備が望まれる。そこで今回の研究では、母親の精神的負担の要因を探ることで、離島地区における心身障害児の在宅療育を支える体制づくり支援のあり方を明らかにしていく。

B 研究方法

これまでに関わってきた教育相談（沖縄県立八重山養護学校、沖縄県立教育センター事業）事例を通して障害別相談内容を整理する中で相談内容の共通点を見つける。また、心身障害児を持つ母親へのアンケートを実施し障害児のニーズを把握するとともに、母親が精神的負担を強いられると思われる要素を明らかにする。さらに、石垣市における障害児ニーズへの対応状況に実態把握をする。

C 研究結果

平成2年～11年までの教育相談事例における障害別の共通課題を5項目に整理することができた。肢体不自由児においては、①訓練施設が無く訓練ができない事への不安 ②就学のため親もとを離れなければいけない不安 ③家族の理解と協力 ④障害児保育 ⑤卒後のケアである。ダウン症児においては、①ことばの訓練の必要性を感じているが訓練の場がない事への不安 ②就学に向けて地域の学校・養護学校の選択 ③家庭でのしつけ ④家族の理解と地域活動への参加 ⑤学童保育 自閉症及び自閉的傾向児においては①こだわりへの対応 ②家族の理解と協力 ③発語・発生訓練 ④家庭でのしつけ ⑤兄弟への影響である。

以上の障害別課題にはそれぞれに、石垣市における障害児ニーズ対応の現状が明らかに出ており、障害別を問わず共通した課題が数項目ある。その他の課題として、平成2年～7年までの間両親そろっての相談は1件のみで、母親だけで相談にくるケースがほとんどである。家族に障害の理解が十分なされておらず、障害児を出産した母親の責任として負い目を背負いながら子育てしている実態がある。平成8年度からは、両親そろっての相談件数も増え、年齢の若い夫婦では父親が家庭療育に関わっており、母親の精神的負担をフォロー

1)沖縄県石垣市立白保小学校

している。

次にアンケートは、2歳～16歳までの障害児を持つ母親を対象に実施した結果「就学時期までに悩んだことについて」は、①家庭でのしつけ ②訓練の場、兄弟への理解 ③障害児保育をしてくれる保育所えらび ④仕事と育児の両立、一時預かりとなっている。「就学後の悩みとして」は、①下校後の保育 ②地域との関わり ③教育のあり方である。「子育てをするなかで一番つらかった事」については、障害について家族理解が得られず、家庭療育に協力してもらえない事や、地域の人々の冷たい目、障害児がいる事で兄弟がいじめられた事等である。逆に「一番嬉しかった事」については、養護学校への入学後、言葉を発した、歩けるようになった、運動会での演技等子供の成長発達に関する事、母親同士のつながりができ相談相手のできた事など就学後の障害児教育の成果の中で喜びを感じている。また、母親の精神的苦痛も軽減され、障害児親の会活動への参加も喜びに変わっている。「子どもの将来について」は、学校卒業の行き場に不安を持っており離島圏の抱える障害児ケアのあり方が明らかにされてきた。

D 考察

八重山保健所管内では、昭和49年より母子一斉健診が始まり健診で発見された障害児への支援システムが構築され、親の会の発足、障害児保育の開始、母子通園施設の開園と障害児療育が広がってきた。しかし、障害児を育てる母親への支援はまだ十分とは言えず、就学時期までの育児に対する精神的負担はかなり大きい。就学後、障害児教育の成果として、我が子の成長を確認する事で就学前の不安が喜びに転じている事から、離島地域の現状として、障害児教育は障害児ケアの大きな支えであることが確認できたと同時に、未就学期の心のケアは、本土からの医師団による継続健診や療育相談、保健婦の在宅訪問等が寄与している。

障害に対する家族の理解には、障害の告知のあり方が関係しているように考えられる。2歳～6歳までの障害児の告知については、父親及び両親で受けているケースは多いが、年齢が高くなるにつけて、母親のみで告知を受けているケースが多く、家族が障害を十分に理解し協力して関わるまでにかかなりの時間を経ている。家族支援のあり方

として、両親への的確な障害の告知が母親の精神的負担を軽減し、障害児を持つ兄弟へのケアにもつながって行くものと思われる。

離島地区における障害児の在宅医療を支えるための体制づくりには、健康診査・療育機関（就学前）・教育（学校）・卒後の場の充実が必要である。石垣市における障害児ニーズの課題は①療育機関等に訓練施設が皆無に等しいことである。継続して訓練を受けるためには、沖縄本島へ出向いての方法がとられているが、経済的な事も含め家族の負担が強いられている現状がある。身近な所で適切な時期に必要な療育が受けられる施設の確保は急務である。②就学期における学童保育の場がなく下校後の保育に支障をきたしている。就学すると、母親が下校後の保育のために就職をあきらめ退職を余儀なくされた事例も多く、学童保育の場の保障・確保が必要である。③相談事業の確立。心のケアは、話を聞いてくれる人と場があり気軽に出入りできる雰囲気が必要である。子どもの成長と共に相談の内容も多様化してくる。専門的な立場でアドバイスできる人と相談の場の設置が必要である。④卒後の行き場の保障。出口から考える障害児教育と言われるが、子どもの将来についてはどの親も不安をもっており、石垣市においては卒業後の課題は深刻である。卒業後、宮古島や沖縄本島への施設入所を余儀なくされている事例があり、行き場のない現状を改善するために、地域における就労の場の拡大、作業所づくり、収容施設の拡大、グループホーム等のハード面の整備とソフト面の保障として青年学級の充実や気軽に行けるレク施設等の確保が望まれる。

E 結論

離島地区における障害児ケアは、療育を支える体制づくりの中でそれぞれのシステムを構築していくことであり、何よりも地域における在宅療養を支え、住み慣れた地域で安心して暮らせるようにすることである。また、子育ての中心である母親の精神負担を軽減するための支援体制の一つに、子どもの成長発達を支える障害児教育があり養護学校を拠点とした医療、福祉、保健、教育のネットワークを再構築していくことが必要と思われる。

厚生科学研究補助金（子ども家庭総合研究事業）
「要観察児等いわゆるハイリスク児の育児支援および療育体制の確立に関する研究」

分担研究報告

「小児の運動性疾患の介護等に関する研究」

分担研究者：二瓶健次 国立小児病院神経科
研究協力者：粟屋 豊 聖母病院小児科
清野佳紀 岡山大学小児科
後藤雄一 国立精神神経センター神経研究所
君塚 葵 心身障害児総合医療療育センター
池田正一 神奈川県立こども医療センター歯科
三宅捷太 横浜市保土ヶ谷保健所
小林信秋 難病の子ども支援全国ネットワーク

要旨：難病、とりわけ数の少ない難病の子ども、難病をもつ家族、それらの子どもを扱う学校などにおける介護、日常生活支援、学校生活の支援のための総合的なガイドラインを、実態調査ならびに診療を面接を行い、これらを基に今回、骨形成不全症、水頭症、ムコ多糖症のガイドライン、先天性無痛無汗症の歯科的ガイドラインなどを作成した。また、結節性硬化症、ミトコンドリア脳筋症などのガイドライン作成のための実態調査も行った。

目的

これまでも障害をもつ児への介護に関する指針は数多く作られてきた。しかしこれらの多くは障害児、脳性麻痺、精神発達遅滞といった大きな枠組みの中で作られていた。一方最近では数の少ない難病が注目されるようになり、1990年代後半から、患者の数も100人程度の親（患者）の会が数多く設立されるようになってきた。それと同時にこれらの患者の実態も明らかになり、従来の生活、介護指針では不十分であることがわかってきた。そこで、これらの患者や家族の実態を調査し、それぞれの患者にあった適切な介護、生活支援ができるようなガイドラインを作成し、患者や親ばかりでなく、園や学校、福祉の面で見とかわる人にも役に立つことを目的とした。

対象

ムコ多糖症、先天性無痛無汗症、骨形成不全症、結節性硬化症、水頭症、二分脊柱、ミトコンドリア

脳筋症などである。

方法：それぞれの親の会を通じて、実態調査を行いそれぞれの疾患の生活、介護に必要な問題点、患者や親のニーズを明らかにする。これらを基盤として小児科、小児神経科、整形外科、歯科、補装具、心理、保健所、福祉などに携わる専門家、親が中心となってガイドラインを作成する。内容は病気の理解のための知識、生活支援、介護支援、学校生活支援、Q&Aなどからなっている。親の会でホームページをもっている場合は、一部はホームページに掲載する（この場合は個人のプライバシーに留意する）。

結果

1) ムコ多糖症理解のために（冊子）：

親の会と協力して、ムコ多糖症の生活、介護、子どもへの接し方、などを病気の理解と介護についての指針を作成し冊子として発行した。現在関係施設に配布されている。

2) 先天性骨形成不全症の生活ガイドラインの作

成：これまで骨形成不全症の親の会、大学病院、小児病院を中心にアンケート調査を行い、親のニーズならびに本症の医療的な実態を調査し、これらをもとにして医療的、患者の生活支援のためのガイドラインを作成した。来年度中には冊子として発行する予定である。

3) 水頭症をもつ子の生活支援—実態調査所と医療マニュアル(水頭症ガイドブック)(冊子)：

水頭症の子どもの多くは、シャントチューブが挿入されており、何らかの障害をもって生活をしている。しかし、その実態は明らかでない。今回彼らが抱える問題を把握し、どのような生活支援が求められているかを知りために調査を行った。その結果64.8%の子どもが何らかの障害をもち、82.9%の家族が医療、保育、教育上での多岐にわたる問題を意識しながら生活をしていることが明らかになった。実態調査を基礎として水頭症の子どものための生活支援のための医療マニュアルを作成した。これは冊子として発行して関係者に配布している。

4) 先天性無痛無汗症の歯科的ガイドライン(英文版)(冊子)

前回、先天性無痛無汗症の一般的な生活、歯科的なガイドラインを作成したが、今回は歯科的ガイドラインの英文版を作成した。これはすでに作成されたガイドラインがホームページに掲載され一部公開されているが、英語圏からのアクセスを可能にするために英文版を作成した。

5) 骨形成不全症の顎顔面発育、歯牙形成障害：骨形成不全症の歯科的問題は従来考えられている以上に大きな問題をもっている。すなわち、色調の変化、エナメル質の剥離、歯髓腔の消失、短い歯根、などの象牙質形成不全、上顎骨成長障害などが挙げられる。骨形成不全症の歯科的対応の検討が今後もなされなければならない。

6) 結節性硬化症のガイドライン作成のための親の会を対象として実態調査を行った。結節性硬化症の「つばさの会」をもとに100名の患者からの実態調査を行い、その問題点を明らかにした。来年度には

冊子として発行する予定である。

7) ミトコンドリア脳筋症について医師向けのガイドラインの作成。今年度は医師向けの医療的ガイドラインを作成したが、親の会などを通じて実態調査を行い、今後生活支援のための手引きを作成する。

8) 先天性外胚葉不全の介護：本症はこれまで患者の数も少なくあまり実態は明らかではなかった。今回これまでの例を検討した結果、不明熱、易感染、摂食障害などが見られ、うつ熱、高熱、歯根異常、粘膜とその付属器の異常、顎骨発育不全などさまざまなもんだいをもち、その適切な対処が必要である。今後、患者の会などが設立されて、実態が明らかにされることが望まれる。

9) 先天性無痛無汗症シンポジウム記録：先天性無痛無汗症の患者と家族があつまり、一度に多くの患者を診察、面接し、家族ともコミュニケーションをとり包括的な援助を行っている。今年度の報告書を作成した。

10) 全国患者(親)の実態調査を難病こども支援全国ネットワークで行った。

考察

冊子として発行されたものは、患者家族、患者が関連する園や学校、保健所、大学病院小児科、小児病院、施設などに配布し役立たせている。われわれの作成したガイドラインは親の会を通じて調査を行っていただけ患者や親のニーズをくみ上げて共同で作成しているために、実際に役に立つものと考えられる。原案はできているが印刷費の関係で冊子になっていないもあるが、印刷費が江面できれば今後できるだけ早く発行する予定である。研究費の中で冊子の発行までは難しい場合が多く、まして親からの希望が多いビデオによるガイドラインは経費の関係で不可能に近い。

今後：全国の難病の親の会の調査によっても、まだガイドラインを持たない会が多く、今後も数を増やしていく予定である。

骨形成不全症の診療の手引き

岡山大学小児科 清野佳紀、守分正、井上勝

国立小児病院神経科

二瓶健次

要旨

多彩な臨床像を呈し、重症度も症例によって大きく異なるため、疾患の全貌の把握が困難である骨形成不全症の診療のための、医療機関向けの診療の手引書を、患者の全国調査を元にして作成した。まず医療機関向けの調査として、全国の大学附属病院小児科、整形外科、療育施設の現在骨形成不全症を診療している施設を対象に実態調査を行い、さらに患者・保護者の方についても日常生活で抱えている問題点を中心に調査を行いその結果をもとに、本邦における骨形成不全症の診療に必要な項目として、疾患の全体像、合併症の検索、検査、整形外科的治療、薬物療法の可能性などを盛りこんだ手引書とした。

キーワード

骨形成不全症、疫学、骨密度、髄内釘、薬物療法

はじめに

骨形成不全症は頻発する病的骨折等をきっかけに発見される疾患であるが、その臨床像の多様性のため、疾患の理解が困難であり、各患者に対する対応に苦慮する場合も多い。今回、本邦における患者の実態を把握するために患者・患者家族および骨形成不全症の診断治療に携わっている医師（小児科・整形外科）に対するアンケートを行った。その結果を元に、患者の抱えている問題点・現在行われている治療法などから本邦における患者診療における診断・治療の指針を作成した。

診察・検査時の留意点

骨形成不全症に限らず、易骨折性を有する患児は診察・処置の手技によって骨折する危険性を常にはらんでいる。診察中を含め、医療機関内でも常に骨折の危険が高いことを十分認識した上で患者に接する必要がある。不用意に四肢を牽引したり、屈曲させたり、回旋するような動きを避け、愛護的に診察処置を行うことが必要である。屈曲拘縮を無理に矯正してはならない。特に1カ月児の股関節開排制限のチェック、レントゲン撮影時の肢位には十分注意すべきである。

患児の移動に際しては常に周到的な計画を立てて、十分な人員で患児の体幹を保持しながら行う必要がある。四肢の牽引、胸郭の圧迫などを避けるように心がける。

概念

骨形成不全症とは易骨折性・進行性の骨変形などの骨脆弱性を示す症状に加え、様々な程度の結合組織の症状を示す先天性の疾患である。

骨形成不全症は一般的には結合組織の主要な成分であるI型コラーゲンの質的ないしは量的異常が原因の遺伝的疾患である。

骨形成不全症は、臨床病型の類型化が試みられ、Sillence分類をはじめとした実用的な分類がいくつか報告されている。しかし、全症例を完全に類型化することは不可能で、臨床像が非常に多様であることが、本症の特徴ともなっている。臨床像の多様性に相応するように、I型コラーゲンの異常も多岐に及び、分子異常の種類と重症度の間にはある程度の相関がある。

骨形成不全症の臨床像は非常に多彩で、生まれてすぐ死亡してしまう重症型から、偶然発見される殆ど無症状の症例まで認められる。臨床症状は易骨折性・進行性の骨変形などの長管骨の骨脆弱性と脊椎の変形に加え、成長障害、青色強膜、象牙質形成不全、難聴、関節・皮膚の過伸展などの症状を認める。合併症である青色強膜、象牙質形成不全の有無でSillenceは臨床分類を行っており、疾患の臨床像をある程度予測可能である。

診断には遺伝子異常が同定できれば確定されるが、巨大な遺伝子であること、I型コラーゲン遺伝子の異常を認めない例も存在することが示されており、遺伝子診断には限界がある。実用的には骨の骨密度が低下していることが示されており、特に腰椎の骨密度の低値が診断的に重要である。臨床像・レントゲン所見・骨密度の評価を合わせ総合的に診断を行っているのが現状である。

治療は確立した治療法はなく、症例毎に試行錯誤が繰り返されることが多い。手術的治療としては、髄内釘による長管骨の骨折変形予防、変形の骨切矯正、脊椎の後方固定術などが行われる。重症例については、整形外科的な十分なサポートの上に慎重な理学的療法が必要とされる。薬物療法では従来のカルシトニンに加え、

最近では新世代のビスフォスフォネートの有効性が示され、先進的医療としては骨髄移植の有効例も報告されている。

いずれの治療法も、個々の症例において、慎重な判断のもと、行われるべきものであり、すべての症例に共通した治療法がないのが骨形成不全の特徴であり、治療にあたっては長期的な予後まで考慮した慎重な判断が必要である。

疫学

発生頻度は約2万人に1人という報告が多い。後述する Sillence, Barlow はオーストラリアでの発生頻度を臨床病型別に検討し、I型、2.8万人に1人、II型、6万人に1人、III型、約7万人に1人、IV型、20万人に1人と報告している。実際の患者発生頻度を正確に把握することは困難で、特に軽症例のI型は家族の発症によりはじめて明らかになる場合も多く、発生患者を全例把握することは困難である。発生頻度に地域・人種差は無いとされている。

病因

骨形成不全症はI型コラーゲンの量的もしくは質的異常に基づく疾患であることが明らかにされている。分子異常は巨大なI型コラーゲン遺伝子の全長に及ぶ。I型コラーゲン分子は二本の α I (COL1A1: 17q21.31-22.05)、一本の α II (COL1A2: 7q22.1)から構成される triple helix 構造を有するが、分子異常は巨大なI型コラーゲン遺伝子の全長に及び α I、 α IIのどちらの異常も骨形成不全症の原因となる。臨床病型との関係も明らかにされている。一般的に最も軽症の Sillence I型においては、分子構造の異常のため、細胞外への分泌が障害されているため分泌されるコラーゲンの量が減少する形式の異常が多く、最重症のII型においてはC末端の異常により triple helix 構造ができないなどの基本的骨格の異常を示す例が多い。分泌障害、C末端の異常、分子の短縮以外の異常で特徴的な異常は helix 構造を形成するために重要なアミノ酸残基である Glycine の他のアミノ酸への置換にもとづく変異である。この点突然変異はC末端に起こるほど重症であり、さらに α II鎖のほうが重症であるとされている。量的異常をきたす以外の分子異常は異常なコラーゲン分子が骨基質に存在することを意味し、これは骨の変形および象牙質形成不全と強く関連する。

しかし、I型コラーゲンの遺伝子座位とは異なる部位の異常による常染色体性劣性遺伝形式

をとる骨形成不全症の家系が報告され、I型コラーゲン構造遺伝子以外の原因も骨形成不全症の原因となる可能性が示唆され、疾患の原因にはI型コラーゲン遺伝子発現系も含んだより複雑な系が関与している可能性もある。

分類

Sillence 分類

type	骨変形	青色強膜	象牙質形成不全
I A	±	+	-
I B	±	+	+
II	++	+/-	?
III	++	+/-	+
IV A	±	-	-
IV B	±	-	+

現在、最も普遍的に利用されているのは Sillence (シレンス) の提唱した臨床的分類である。Sillence は骨形成不全症を4型に分類した。この分類は、臨床的な重症度を良好に反映し、診断に有用である。分類にあたり困難な症例が存在するのが問題である。

I型は最も軽症型とされ、多くは常染色体性優性遺伝で、青色強膜を伴い、骨変形・成長障害も軽度の型である。

II型は重症致死型で通常新生児期に胎内骨折、生下時骨折、呼吸障害等のため死亡する。常染色体性劣性遺伝が多いとされる。Sillence はII型を肋骨・長管骨の太さ・変形により、さらにII A, II B, II Cに細分類している。

III型は進行性の骨変形、著明な成長障害を示す型で高度の骨変形、易骨折性のため通常活動性は著明に制限される。

IV型は青色強膜を伴わない型で比較的軽症型であり、骨変形・易骨折性の程度も軽度の型とされる。

I、III、IV型はさらに象牙質形成不全の有無により、subtypeに分類される。象牙質形成不全は特にIII型にほぼ必発するが、I型、IV型については歯牙形成不全の有無によりI A, I B, IV A, IV B(A:歯牙形成不全無し、B:歯牙形成不全有り)に分類される。青色強膜が加齢と共に不明瞭になる症例が多いこと、骨変形の程度の評価が困難なこと等から分類が困難な例も多数存在する。小児科、整形外科を対象にした診療中の患者の診療医師による分類は230例中I型73例(31.7%)、II型4例(1.7%)、III型36例(15.7%)、

IV型 56 例 (24.3%) で分類不能例が 61 例 (26.5%) と多くの分類不能例が存在する。

Sillence による II 型の分類

- II A 幅広い粉々の長管骨と高度の肋骨変形：周産期死亡
- II B 幅広い粉々の長管骨と肋骨の変化は軽度：周産期死亡から数年生存例まで様々
- II C 細い円筒形の異型性の強い長管骨と細い変形を有する肋骨：多くは死産、稀に周産期死亡

臨床症状

易骨折性 (病的骨折)、進行性の骨変形が主要な症状である。

骨格系の症状

骨折

骨折は出生前、胎内から認められる。出生前の骨折は妊娠中は超音波による四肢の変形多くは短縮、レントゲン像による骨折像で出生前に診断される可能性がある。出生前の骨折は生下時、既に存在する四肢の変形治癒から推定されることも多い。

出生に伴う骨折も多く認められる。出生前・出生時を含めた生下時に認められる骨折部位は生後と同様に大腿、上腕、下腿など四肢の長管骨に多発する。周産期の骨折の特異的な点は鎖骨、肋骨、頭蓋骨などに骨折が認められる点である。これらの周産期の骨折は II、III 型に多く認められる。分娩様式との関係では経膈骨盤位に多発する傾向がある。しかし、骨形成不全症の胎位は骨盤位であることも多く、骨盤位であるために、帝王切開を行った例も多く、帝王切開例にも骨折は認められる。

乳児期以後の骨折は大腿、上腕、下腿、前腕の順に多発する (図 1)。

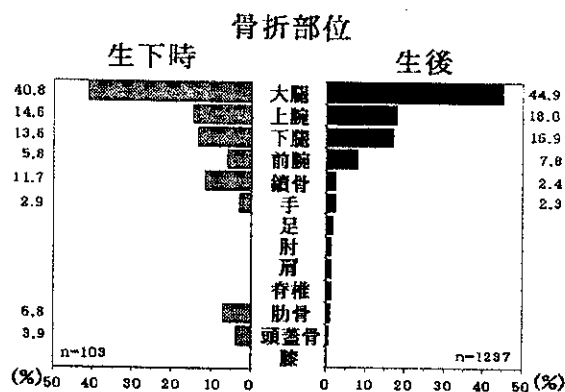


図 1 生下時および以後の骨折好発部位

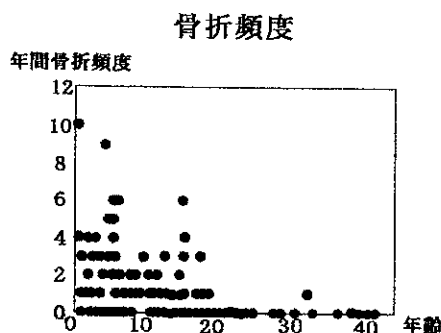


図 2 167 例の過去 1 年間の骨折回数 (不全骨折を除く)

骨折の回数は児の扱いに慣れていない乳児期、歩行がまだ不安定な 2、3 才、運動量が増加する小学校低学年で多発し、年間 5 回以上の骨折歴を認める例もあるが加齢と共に減少する。思春期に一致して若干増加する傾向を示したのち、以後は激減し、成人では骨折は殆ど認められなくなる (図 2)。この成長に伴う骨折回数の減少は Sillence 分類の I III IV 型全てに共通した傾向である。

骨折の原因としては、力を入れた、びっくりした等、自己の筋力による骨折、着替え、入浴など微細な外力による骨折が多発する。しかし、調査では転倒、転落などによる骨折も多数報告されている。新生児期・乳児期早期は着替え・入浴など児の扱いに慣れていないための日常ケアによる骨折が好発するが、歩行開始以後は転倒、転落などの歩行中・運動中の事故的原因が多く認められる。歩行開始後の転倒は頭蓋骨骨折の危険を増大させ、致命的な骨折となる可能性があるので十分な注意が必要である (図 3)。

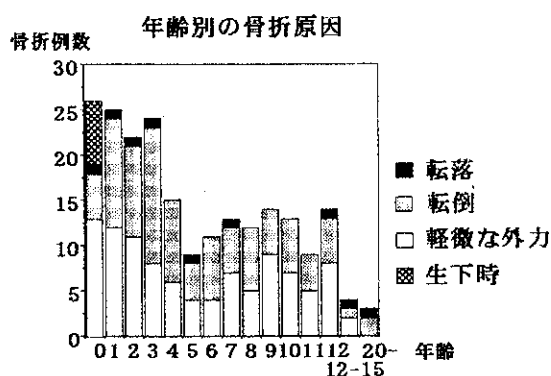


図3 患者調査による骨折原因の年齢別変化

骨形成不全症の骨折の特徴は、不全骨折が多いこと、長管骨の骨折が多いこと、骨折後の著明な仮骨形成を認め、骨折の治癒過程は短い症例も多いが、骨折後の骨変形をきたしやすく、遷延性の融合不全も稀ではないことなどがあげられる。

不全骨折は、持続する疼痛のみを訴えることも多く、局所所見、レントゲン所見には異常を認めないことがほとんどであるが、顕性の骨折の前兆であったり、骨変形の原因となることもあり、十分なケアが必要である。

骨折の好発部位は長管骨で、なかでも骨幹に認められることが多い。骨幹端の骨折・変形が多い特発性若年性骨粗鬆症、腱の付着部や corner fracture の多く認められる被虐待児などと区別される点である。

骨折後の仮骨形成は著明で、過形成を認めることもあり、時に骨腫瘍と間違えられる。骨形成不全症に骨肉腫を合併したという例も報告はされているが非常に稀である。骨折の治癒過程は多くは短期間である。しかし、治癒遷延、融合不全、偽関節をきたすこともあり、同部位の骨折を繰り返すことの原因ともなる。特に下肢の骨折は、歩行を含めた日常生活の活動性を著しく損なうことになるので注意深い対処が必要である。

骨折の治療過程での過剰な長期間の安静と非働化は、健常部位の disused atrophy の原因ともなり、安静期間の短期化と、早期からの理学療法もふくめた支持療法が必要である。

長管骨以外に注意する必要がある骨は、頭蓋骨/上部頸椎と骨盤である。

骨形成不全症においては、Acrania と呼ばれるほど、頭蓋骨の骨化不全が著明である例もあり、顔面頭蓋に比して頭蓋頭蓋の石灰化が遅延する。歩行の不安定な歩行開始後早期には、転落・転倒による頭部打撲、頭蓋骨骨折の危険が増す。

頭蓋骨の底部の骨脆弱性は頭蓋底嵌入 basilar invagination をきたし、呼吸障害、四肢麻痺などの重篤な症状の原因となる。注意が必要である。重症例の坐位への体位変化にあたり、頭蓋骨骨折となれば重要な留意点である。頭部 MRI も含めた follow が必要である。

骨脆弱性は骨折回数の面から成人になるといったん軽減するよう見えるが、退行期の骨粗鬆症発症年齢において再び骨折の危険度が増すことが報告されている。さらに高度の骨密度低下を有する骨粗鬆症の中に軽症の骨形成不全患者が混入している可能性があると考えられている。

脊椎病変

脊椎病変は初期は認識されないことが多いと考えられるが、我々の調査でも約 40.0% に脊椎病変の報告があり、重要な症状の一つである。側弯、後弯が主な症状であるが扁平椎、魚椎等圧迫骨折も含めた著明な椎体の破壊も認められる。脊椎病変が強度である場合は胸腔の狭小化による呼吸機能の低下、睡眠障害の原因となる可能性がある。小児期には脊椎病変は進行性であることが知られている。

骨変形

骨変形は複数箇所認められる例が多く、大腿・下腿に多く認められる。骨折の好発部位と一致しており、骨折の変形治癒が原因となる場合も多い。一般的な傾向として、骨折の好発部位である下肢の荷重骨に多く骨変形が認められる。骨変形はⅢ型Ⅳ型に多く認められるが、Ⅰ型でも少なからず認められる。

Ⅱ、Ⅲ型においては、骨折歴を有さなくても、腓腹筋の筋力により脛骨の前方凸の変形を認めることが多く、立位歩行開始にあたって矯正を必要とする場合も多い。

成長障害

子宮内発育

平均在胎週数は 39.1 ± 2.2 週、生下時体重は正期産児で 2824 ± 435 g とで 21% が 2500 g 未満で子宮内発育遅延の傾向が認められる。

生後の身体発育

日本人症例における我々の調査では、暦年齢 2 歳以上の身長は男児 Zscore $-4.22 \pm 3.55SD$ 、女児 $-5.39 \pm 3.84SD$ と著明な成長障害を認める。

成人の最終身長は全病型を平均すると男性 $135.6 \pm 20.4\text{cm}$ 、女性 $121.4 \pm 17.0\text{cm}$ と低身長である。Sillence 分類毎に身長は異なっており、骨変形の強度な III 型では $-7.83 \pm 3.54\text{SD}$ と成長障害がもっとも著しく、骨変形の比較的軽度な I・IV 型でもそれぞれ $-3.36 \pm 3.59\text{SD}$ 、 $-4.63 \pm 3.13\text{SD}$ である。I 型は最も成長障害の軽度な病型であり、平均 -2SD 以上を示す例も多いが、特に年長例の中には、IV 型と同程度の成長障害を認める例が認められる (図 4)。

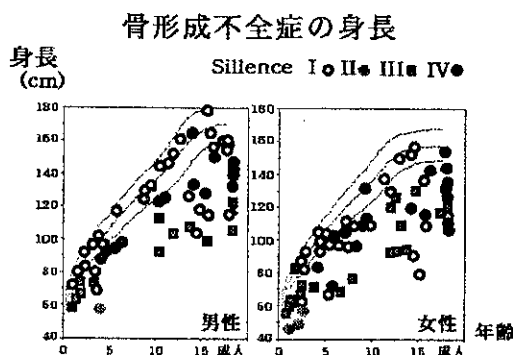


図 4 骨形成不全症患児の身長 (点線は平成 2 年度の平均身長と $+2\text{SD}$ および -2SD)

活動性の予後

骨折・骨変形は患者の活動を著しく制限する可能性がある。2 歳以上では寝たきり 10 例 (5.5%)、車椅子使用 74 例 (40.9%)、歩行可能例 97 例 (53.6%) (内杖などの歩行補助具使用例 32 例 (歩行可能例中 30%)) であった。活動制限は III 型に最も著明で大多数の例が車椅子もしくは寝たきりである。I・IV 型では約 60% が歩行可能である。

活動性の予後と関連するのは、Sillence の分類の他に、象牙質形成不全、歯芽萌出不全、下肢の高度の骨変形であり、これらを有する例の独立歩行は非常に困難であるのが現状である。

Sillence は活動性の目標を I 型通常歩行、III 型は補助歩行もしくは家庭内歩行、IV 型通常歩行もしくは家庭内歩行が可能な範囲と考えられており、II 型は補助歩行が限界であろうと報告している。

合併症

青色強膜・歯牙形成不全が臨床病型の分類に重要な随伴症状であり、重症度と関係する。

青色強膜 (Blue Sclerae)

青色強膜は Sillence 分類の基本となる重要な症状であるが判定困難な例も多い。乳幼児期には著明であっても加齢に伴い軽減する症例も多く、年少児例の判断には注意する必要がある。青色強膜の存在はコラーゲンの分子が少ないことを意味すると考えられる。I 型にみられる青色強膜は加齢に伴う変化をほとんど認めず、III・IV 型にみられる乳児期・幼児期の青色強膜は加齢に伴い、灰色がかった青色になり成人ではほとんど灰白色である。青色強膜の判定基準はない。文献的には二人以上の眼科医の判断で有無を判定した報告などがある。

象牙質形成不全および歯科的合併症 (Dentinogenesis Imperfecta)

骨形成不全症の歯は半透明の茶褐色を呈する場合が多い。これは、歯の表面を覆う透明なエナメル質の直下にある象牙質の形成が不良であるためである。視診のみでは不明瞭な場合も多く、歯科的なレントゲン像による検索も必要である。象牙質形成不全はエナメル質・象牙質間の接着を低下させ、エナメル質の剥離、破折を招き、歯科的な問題の原因となる。また、歯髓腔の狭小化や欠損は、歯髓の消失により知覚を失い、歯の破折やう蝕に罹患しても痛みがないため、早期に歯の欠損を招き、咀嚼能力の低下に結びつく。歯牙の萌出不全も認められる。また、骨形成不全症で発達の不良である上顎骨に比し、下顎骨の過剰な成長により、反対咬合の原因にもなり、咀嚼に関してより一層大きな問題となりうる。

上述したごとく Sillence 分類では象牙質形成不全の有無により、subtype A (象牙質形成不全無し)、B (象牙質形成不全有り) に分類している。象牙質形成不全の存在は異常な I 型コラーゲンが骨に存在する事を示すものとされており、象牙質形成不全の合併例は骨変形などが高度である傾向がある。更に、歯牙の萌出不全は III 型に多く認められる症状であるが、歯牙の萌出不全・象牙質の形成不全などを伴う症例では日常生活の活動制限が著しい。

聴覚障害

骨形成不全症は耳小骨、特にアブミ骨の異常に起因する伝音性の難聴をきたすことが知られている。更に感音性の難聴・混在性の難聴も起こす可能性があり、蝸牛の変化を含む内耳器官

の異常も認められる。発生頻度は明かではないが加齢と共に増加する。主に小児を対象にした調査では聴覚障害患者の平均発症年齢 14.9 ± 4.2 才であった。Ⅲ型では早期に認められる傾向がある。報告では耳硬化症の発症年齢よりも若年であることが示されている。補聴器が有用な場合もあるが多くの場合アブミ骨の異常による伝音性の難聴であることが多く、アブミ骨手術が行われる。

呼吸障害

呼吸障害は主に胸郭変形に基づくものが多く、生下時の多発骨折を認める例、強度の側弯を伴っている例・扁平椎化に伴う体幹の短縮の認められる例に認められ、病型ではⅡ型の生存例・Ⅲ型に多く認められる。骨形成不全症の生命予後因子としては、骨折の他には呼吸器系の症状が重要であり、肺炎・気管支炎などの呼吸器感染症を含む呼吸器症状には十分な注意が必要である。

中枢神経系

中枢神経系の症状は基本的に骨折・骨変形に起因するもので、重篤なものとしては頭蓋冠の骨化不全に伴う頭蓋骨骨折、脳底部の骨折、頸椎の骨折脱臼に伴う出血、水頭症、頭蓋底の嵌入である。頭蓋骨の骨化不全の評価と共に、水頭症合併の有無は、特に乳幼児期においては重視すべきである。頭蓋底の嵌入は神経学的合併症を来し、時に呼吸障害/神経学的合併症をはじめとした重篤な症状をきたすことがあり留意する必要がある。

一般的に骨形成不全症の知能予後はよい。一部、Ⅱ型において精神発達遅滞が報告されている。

皮膚関節症状

関節の過伸展、皮膚の過伸展を認めることが多い。皮下の出血斑・易出血性を認めることも多い。皮下の出血斑は結合組織の脆弱性に基づくとされるが、血小板の凝集能の低下を示唆する報告もある。皮膚関節症状が高度であり、皮下の出血斑などを認め、骨脆弱性が軽度である場合は、Ehlers-Danlos 症候群などとの鑑別が必要である。

その他

多汗、心悸亢進、便秘などの症状を伴うことが多い。

発汗過多は特に重症のⅢ型等に認められることが多い。胸郭の変形・脊椎の扁平化による多呼吸・呼吸困難が原因であることが多いが、低酸素血症、高二酸化炭素血症を伴うことは稀である。

年長例で大動脈瘤などの血管病変を認めることもある。

検査所見

遺伝子異常

I型コラーゲン遺伝子の突然変異を証明すれば診断に最も有力な情報であるが、I型コラーゲン遺伝子は巨大でありその遺伝子異常を検出するためにSSCP (Single Strand Conformation Polymorphism)をはじめとしたスクリーニングの方法が考案されている。病因で述べたとおり、I型コラーゲン遺伝子異常と症状の間には密接な関連がある。

しかし、I型コラーゲンの遺伝子座位とは異なる部位の異常による骨形成不全症の家系も報告され、更にI型コラーゲン遺伝子が巨大であり、そのほぼ全長に異常が存在しうることから遺伝子異常の検索は日常的には行われていないのが現状である。

レントゲン所見

長管骨の変形、骨密度の低下、脊椎骨における圧迫骨折、魚椎化、扁平椎化、側弯・後彎が認められる。

長管骨は、特に細く変形した大腿骨・脛骨が特徴的である。骨皮質は薄く、単純レントゲンで骨が描出困難なほどの骨密度の低下を認める場合も少なくない。もちろん、骨密度の低下を証明するためには定量的な骨密度測定法が必要である。

I型・IV型においては、骨端核・骨幹端の形状には異常を認めないが、III型の一部ではfoamy appearance と呼ばれる骨幹端の泡沫状の著しい変形が認められる症例もある。

頭蓋骨における著明な骨化遅延が認められる場合もおおい。縫合骨(英語のWormian Boneに相当する)が認められる場合も多い。縫合骨はラムダ縫合に多く認められる。骨形成不全以外にも認められる場合がある。