



図5. シャントに関する不安

表6. シャントがつまらないようにどんな工夫をしているか (複数回答)

<ul style="list-style-type: none"> ・定期的に受診する (49) ・シャントチューブ周辺の赤みに気をつける (43) ・けがをしないように (41) ・便秘にしないようにする (40) ・食欲低下・嘔吐・頭痛に気をつけている (31) ・薬をきちんと服用する (11) 	<ul style="list-style-type: none"> ・バルブを押して戻りを確認している (2) ・その他 (4) ・なるべく自然にし特別視しない (39) ・食事・遊びに制限をしない (12) ・特になし (4) ・回答なし (2)
---	---

(件数)

(8) 施設との相互理解での問題

i) 医療機関との相互理解における主な問題

①病気や治療の説明がむづかしく、不十分。②何もわからず、何をどう聞いてよいかわからなかった。③個人病院などで病気のことを話すと、敬遠されるか、まったく無関心かのどちらか。等である。

ii) 療育センター・リハセンター・訓練会など療育機関との相互理解における主な問題

①装具ができあがるのに非常に時間がかかり、完成しても、もう合わなかったりする。思うものができない。②本人が嫌がることを無理に頑張らせないでほしい。③訓練の回数が少なく、なかなか予約がとれない。等である。

iii) 保育園・幼稚園との相互理解における主な問題

①入園がスムーズではなく、拒否されることもある。②幼稚園では、親の付き添いが条件だったので、すべて親がつきっきりで参加した。親がいないと行事に参加させてもらえない。③立って歩く遊戯をするとき、歩けない子どものことを理解してやって欲しい。等である。

iv) 普通級・特殊級・養護学校との相互理解における主な問題

①先生の数に余裕がないため郊外での行事や学習に付き添いが求められる。②学校の先生が頭を打つことを心配しすぎ、クラブ活動もできなかった。③他人と自分の身体の違いに気がつき、消極的な

り、学校は、つまらない、休みたいという。等である。

(9) 求められる医療・療育面での支援体制

i) 医療機関に対して望む主な内容

①わかりやすい言葉で、病状や検査結果など詳しく説明してほしい。②特に乳幼児のころ、親を支えてくれる専門家が必要。③総合的に話せるかかりつけ(近医)がほしい。等である。

ii) 療育センター・リハセンター・訓練会など療育機関に対して望む主な内容

①定期的に関習をし、訓練の回数を減らさないで欲しい。②リハセンターでは、年齢があがるほど、PT、OT、ST、心理、その他の訓練がどんどん減らされる。成長期に入ってからの方が、身体の変化が大きく、訓練は必要とされる。③装具をつくる際には、患者の意見をもっと取り入れ、すばやい対応を是非望む(完成しても、もう合わなかったりする)。等である。

iii) 保育園・幼稚園に対して望む主な内容

①幼児期は、困難を乗り越えるために、大人の配慮がきめ細かく必要である。②パートの補助(介助者)の先生がいたらと思う。③障害児を保育できる施設、保母の確保。等である。

iv) 普通級・特殊級・養護学校に対して望む主な内容

①可能性のある子どもに学校は最初から門を閉じ

ないでほしい。②小学校・中学校での介助員制度の充実④障害児を扱った事のある専門教員の確保。③車椅子ということでいろいろむずかしい部分はあるが、怖がらず、何でも「いっしょに」同じように経験できる「場面」を作してほしい。等である。

(10) 参考として利用している図書・ビデオ

参考として利用している図書・ビデオは、あるが19名、ないが82名で、回答なしは10名である。

(11) 水頭症財団・二分脊椎症協会

水頭症財団・二分脊椎症協会などの関係団体・親の会を知っているかについては、知っているが32名、知らないが79名、回答なしが0名である。

また、入会については、二分脊椎症協会14名、てんかん協会1名、虹の会1名である。

(12) インターネットの利用

この疾患に関連するインターネットについて、利用している4名、利用していない103名、回答なし4名である。

(13) 難病の電話相談などの相談

相談機関に連絡したことがあるのは、2名、ないは107名、回答なしは2名である。

IV. 考察

今回の調査結果では、対象の70.3%は6～15歳の学童期であり、また、64.9%は知的・運動・情緒・感覚・排尿排便等の障害のうち、何らかの障害を軽度から高度持って生活をしている(図1、図2)。シャントを挿入している子どもは、104名(93.7%)であり、その約半数近くの50名(45.0%)は、磁気バルブが挿入されている。磁気バルブは、手術をしないで、圧変更ができるという利点があり、この磁気バルブの挿入は、水頭症の子どもたちが安定した生活をするうえで役立っているといえよう。

水頭症の子どもを育てるうえで、気になる点、困った点があると答えた家族は92名(82.9%)であり、医療・保育・教育上の問題を多岐にわたり、抱えて生活していることが明らかになった(図3)。病気については、シャントのつまり、悪心・嘔吐・発熱

時の対策などシャント合併症に由来するものが多い。障害については、障害は進行するのか、訓練の回数や方法など障害に対する訓練を続けていても、その効果は極めてゆっくりのことが多く、日々気になることであろう。生活に関しては、運動会や行事に参加させても良いか、友達との遊ばせ方、頭の保持の仕方など日常的につきあたり、判断に戸惑うことではないかと思われる。これらの家族が抱えている問題は、多くの家族が病院・診療所の医師に相談し、解決していることから、医師の適切なアドバイスは、家族の支えとなることがうかがえる(表5)。

医療面について知りたいことは、病気の特徴、治療方針、遺伝性、予後の順であり、まだ、水頭症についての知識や理解が浅いと考えているのではないだろうか(図4)。

シャントに関する不安では、シャントが挿入されている限り、少なからずの不安が常にあるということが顕在したといえよう(図5)。シャントの管理については、定期的を受診する、シャントチューブ周辺の赤みに気をつける、けがをしないようにする、便秘にしないようにする、食欲低下・嘔吐・頭痛に気をつけているなど、意識している家族と、それに対してなるべく自然にし特別視しない、特になしが43件という回答がみられ、シャントを挿入している子どもの約42%にあたる(表6)。今回調査をしなかったが、家族のシャント管理に対する意識とシャント合併症との関連を知る必要もあろう。

施設との相互理解での問題と求められる医療・療育面での支援体制においては、ほとんどの内容が相互に関連しており、言いかえれば、問題を解決することが支援につながるといえよう。例えば、医療機関では、「説明がむずかしい」「何をどう聞いてよいかわからなかった」「個人病院では敬遠される」などの問題に対して、支援につながる望むことは、「わかりやすい言葉で、病状や検査結果など詳しく説明する」「総合的に話せるかかりつけ(近医)が

ほしい」などである。療育センター・リハセンター・訓練会など療育機関では、装具の作成が遅いことや訓練の問題などがあり、子どもは成長していることから、やはり、装具の作成は速くなければ意味がなく、訓練は長期に及ぶことから家族が納得のいく訓練方法を実施することが望ましい。保育園・幼稚園では、園の疾患に対する理解、入園、保育、行事への参加、手すり、しつけ、いじめ、親の付き添い、導尿などに関する問題があり、家族は種々苦慮している。幼児期の子どもが健やかに成長するためには、子どもの成長のための課題がクリアできるように配慮し、環境を整える必要がある。普通級・特殊級・養護学校では、学校や教員の理解、学習のこと、普通級か特殊級か養護学校のクラスの選択、行事への参加、登校拒否、クラブ活動、病気を気にする、運動制限、友達関係などの問題がある。乳児期や幼児期と比べ、問題も大きく複雑になってくる。水頭症の子どもについて、まず、学校の教員に理解してもらえるように働きかけることから始めていくことと、その子どもにとって最も適した教育環境を選択し、整えることが大切であろう。

情報の入手方法については、図書・ビデオ・インターネットの利用は少なく、また、水頭症財団・二分脊椎症協会は、知っているが約29% (32名)であり、今後、活用をすすめることが望まれる。また、難病の電話相談などの相談は1.8% (2名)であり、知られていないのではないかとと思われる。

今回の調査では、その他、気づいた点として自由記述の欄を設けた。その内容から、0～1歳と2～3歳の母親は、「同じ様な病気の子どもを持つ母親と友達になり、電話などで話したい」「インターネットなどで情報を得ることができるようなので、これからはどんどん利用していきたい」など、まだ子どもが低年齢で外出などあまりしない時期であり、水頭症の子どもの子育てで生じる不安やストレスなどこのような手段で友達づくりをしたり、情報を得たりすることで、ある程度の緩和が期待できる。

また、2～3歳の子どもの家族は、子どもの入園や入学のこの情報を得たいと考え、集団生活への不安を抱いており、ある程度の情報提供が必要である。4～5歳の子どもの家族は、水頭症の子どもの子育てをしてきて、保育園や幼稚園で現実と向かい合い、疾患の専門的情報や磁気バルブの詳しい資料などを求めている。また、入学後のいじめの心配がある。同じ障害をもつ者の小学校、中学校、高校、社会での生活の様子を知りたいと考え、親の会の存在や社会資源の活用を意識するようになる。6～7歳および8～9歳では、ずっと抗痙攣剤の内服を続けているために薬の副作用を心配する。普通学級でついていけるか、文章の理解力、漢字の覚えが特に悪いなどの学力の遅れなどが現実の問題となる。また、子育てをするなかで、障害を持った子どもに対する差別を感じる。このことが親のストレスを増す要因となるであろう。10歳以上では、子どもが18歳以上になった時、小児病院から適切な病院を紹介してほしいや医療、治療、薬などの新しい情報がほしいなど、将来に視点が向けられる。また、現実の問題として、普通級にいても学習面、運動面等で、学年がすすむにつれて、他の子どもとの差は、大きくなり、中学校はどうするか。また、周囲の友達の力が強くなり、いじめで頭のバルブの所を強打するのではないかなどの不安が生じている。これらの不安に対応できるようにすることが求められる。ある母親の記述に「……………訓練など本人も親も根気がなく、思うようにできず、後ろめたい気持ちがある。でも適当に手を抜いたからここまでやってこれたかなとも都合の良いように考えている。」とあるが、水頭症の子どもや他の障害を持った子どもの子育てをする中で、あれもこれもといつも気持ちを張りつめているのではなく、上手に手抜きをしながら自然体で生活していくことも一つの戦略といえよう。

V.まとめ

今回の研究では、実態を調査することによって、

障害・難病支援の立場で、生活面での問題を解決する介護マニュアルを作成する足がかりとして、水頭症を持つ児の生活支援の課題を明らかにした。

1. 水頭症の子どもを育てるうえで、気になる点、困った点があると答えた家族は約 83%であり、医療・保育・教育上の問題を多岐にわたり、抱えて生活している。
2. シャントに関する不安では、シャントが挿入されている限り、少なからずの不安が常にある。
3. 施設との相互理解での問題と求められる医療・療育面での支援体制においては、ほとんどの内容が相互に関連しており、言いかえれば、問題を解決することが支援につながる。
4. 情報の入手方法については、図書・ビデオ・インターネットの利用は少なく、活用をすすめる。
5. 年齢によっても生活支援の課題がそれぞれである。

VI. 今後の方針

1. 今回の調査で、明らかにした水頭症を持つ児の生活支援の課題を基に、生活面での問題を解決する介護マニュアルを作成することに取り組む。
2. 平成 11 年 10 月 1 日に発足した日本水頭症協会の活動に協力し支援する。

日本水頭症協会がインターネットを通じて実施する本研究と同様の内容のアンケート調査に協力し、その結果も介護マニュアルの作成に役立てる。

厚生科学研究（平成11年度厚生省障害保健福祉総合研究事業）

「小児の運動疾患の介護に関する研究」

分担研究報告

「重度二分脊椎例の臨床的課題に関する研究」

心身障害児総合医療療育センター
君塚葵、山田高嗣、城良二、三輪隆
(主任研究者 二瓶健次)

研究要旨 二分脊椎の重度症例（Sharrard の1群および2群）は療育を含めて対応の難しい疾患であり、長期の追跡の報告はみられないので、自験例を対象に臨床的な検討を加えた。15例の平均年齢15歳が対象となった。新生児期より水頭症の程度が強くシャント手術が繰り返されており、そのための中枢神経機能の障害が生じていて、運動面のみならず神経症状を伴って、知的社会的側面において様々な問題を呈している。就学は養護学校となっており、軽度の二分脊椎例と大きく異なっている。運動面では10歳前後にピークに達し以降退行して行く。側弯・股関節脱臼を含めた変形、肥満、水髄症や脊髄の係留症候群などの二次的な神経症状の進行、廃用性の萎縮などが原因となっている。原則としては退行を防げるはずであるので、早期よりの嚴重な対応の継続が必要である。

はじめに

二分脊椎は先天性の脊髄損傷で両下肢運動感覚麻痺・直腸膀胱障害を呈する原因不明の難病で、わが国では5,000名に1人ほどの発症といわれている。生後すぐに脊髄破裂部の修復とそれに続く水頭症のシャント術、その後の各科でのリハビリテーションによる機能向上が取り組まれる。

本症では重症度がさまざまであり、本症の1割ほどの重度例は多くの合併症を持ち、かつては無治療で死を待つ対応基準（Hofferの adverse criteria）が提唱されたことも

ある程対応が困難なものである。高度な両下肢運動感覚麻痺のため起立不可能で座位保持の困難であり、直腸膀胱障害腎障害を併発しやすく、ほかに水頭症およびそれに伴う知的障害・痙攣・水髄症・高度な脊柱変形・褥創など家族の種々の医療対応・日々のケアへの負担は言い尽くせないものがある。

各科に於けるチーム医療についてはその基本が確立してきているが、成長に伴う家庭療育・二次障害への援助、福祉用具などの活用が不可欠であるにも関わらず、重度例ではいまだ不十分のままでありにおいて、本症に

取り組んでいる部門で大きな問題となっている。

二分脊椎は脊柱管の骨形成不全と脊髓の形成異常を伴う疾患ですが、高度な両下肢麻痺のある重度例では多くの合併症を持ち、その医療対応・日々のケアは困難をきわめま
す。今回その問題点について検討した。

対象と方法

症例は当センターで治療を行った二分脊椎症例 15 例、Sharrard 分類の 1 群が 8 例、2 群が 7 例で、男 7 例、女 8 例で、初診時年齢は 2 ヶ月から 14 歳 2 ヶ月、平均 3 歳 10 ヶ月、経過観察期間は 1 ヶ月から 30 年、平均 11 年 8 ヶ月である。それぞれの症例について、合併症、訓練状況、移動機能、手術などについて調査した。

結果

1) 全体像

全例で脊髓髄膜瘤を認め、その閉鎖手術を受けている。2 週間以内の手術がほとんどである。また、水頭症も全例に認め、治療として VP シャントを生後約 1 ヶ月内
の間に受けていて、シャントの入れ替えも含めた 1 人の平均手術回数は 3.9 回と多数であった。

小学校は 12 例中 10 例が養護学校で、軽度の二分脊椎児が普通学校へ通学しているのと対照的であった。普通学校を断られてやむ

なく養護学校にした例は 1 例であった。

2) 運動機能

訓練は開始年齢が 3 ヶ月から 11 歳、平均 3 歳 2 ヶ月で、まず体幹の強化、坐位の安定、床上での移動能力の確保を目標として訓練を始められている。立位訓練開始年齢は 1 歳 2 ヶ月から 11 歳、平均 4 歳 4 ヶ月で、坐位が安定した時点でスタビライザーや長下肢装具を処方し開始されている。訓練終了年齢は 9 歳から 17 歳、平均 12 歳 3 ヶ月で全例立位をとる事が困難となって終了していた。

生下時より認めた変形は大きく股関節に関するもの、脊椎に関するもの、足部に関するものの 3 つに分けられた。股関節では両側脱臼が 5 例、片側脱臼が 4 例でみられ、約 2/3 が生下時に股関節の脱臼を伴っていた。脊椎では Lorber の提唱した adverse criteria の一つである後彎変形が 3 例でみられた。側彎は 4 例でこの中には半椎などの奇形によるものも含まれていた。足部の変形も 11 例と多く、その中でも内反尖足が 3 例、尖足が 4 例と多くみられた。施行された整形外科の手術では、尖足に対するアキレス腱延長術が 2 例、足関節固定が 1 例、股関節拘縮に対する解離術が 4 例、股関節脱臼に対する整復と腸腰筋外方移行が行われた例が 1 例、側彎の手術が 2 例であった。また、坐骨結節部の褥創に対し手術が行われた例が 5 例でみられ、平均して 5.4 回の手術を受けていた。褥創手術時の平均年齢は 16 歳で、ほとんどが思春期に行われていた。

生後徐々に進行した変形は側彎が 8 例と約半数をしめ、平均して 8 歳頃から生じていた。側彎が進行するのに伴い、骨盤傾斜が著しくなり、片側の股関節の亜脱臼を生じる例もみられた。骨の外傷では大腿骨骨折が 3 例、脛骨骨折が 2 例、脛骨骨端すべりが 2 例みられました。受傷機転がはっきりしないものが多くみられた。

運動機能のピークの時期は Sharrard 1 群で平均 7.5 歳、2 群で 7.8 歳と大差はなかった。1 群では骨盤帯付長下肢装具を装着し、訓練時に立位をとる例がほとんどでしたが、2 群では骨盤帯付長下肢装具を装着し訓練時に松葉杖歩行をしている例がほとんどでした。しかし、2 群でも平均 12 歳で全例 Hoffer 分類の non ambulator へ移行していました。

3) その他

泌尿器科の手術を受けた例は 4 例あり、逆流防止手術が 2 例、人工膀胱が 1 例、臍ストーマ再建術が 1 例であった。その他 15 例中、眼振が認められたものが 2 例、腰痛の精査で脊髄係留症候群が明らかになり手術により腰痛の消失がみられた例が 1 例みられた。また 15 例中 13 例に肥満を認め、特に褥創の完全治癒が得られない 1 例では高度の肥満を認めた。

考察とまとめ

重度二分脊椎では多くの問題を有し、それが相互に複雑に絡み合って、新たな問題を形

成していく。軽度の二分脊椎に比べ、精神遅滞や上肢痙攣性麻痺、脳幹障害の合併も高く、治療に携わる各科の医師が更により密に連絡を取り合いながら治療をすすめていく必要がある。また一方、整形外科の分野でも、生下時にみられる股関節脱臼や拘縮は側彎の進行に影響を与え、足部の高度の変形は立位訓練の際の障害となる可能性がある。側彎の進行は骨盤傾斜を引き起こし、成長に伴い上昇する車椅子乗車時間や肥満により坐骨結節部への褥創を誘起する。褥創の治療には多大な時間と労力を要し、坐位を禁じられることによる体力や気力の低下やストレスの増大を引き起こし、日常生活における自立に大きな影響を与えることになる。そのため、出生時より左右差をひきおこす因子を可能な範囲でとりのぞき側彎進行の防止に努めると同時に、肥満予防や褥創予防のための指導を早期より積極的に行う事、また褥創を起こしにくい車椅子の座面を開発・処方していく必要がある。

以上、高度両下肢麻痺を伴う二分脊椎 15 例について検討した。合併症による手術回数が多い傾向がみられ、生下時より股関節・脊椎・足関節の変形を伴う例が多くみられた。訓練により立位・歩行が可能になっても実用にはなりえず、全例が Hoffer 分類の non ambulator へ移行していた。思春期に難治性の坐骨結節部の褥創を起こす例が多くみられた。

原則的には退行前の最高の状態をもっと長く保てるはずであり、継続した療育が望まれる。

例 一 覧

Sex	初診年齢	経過観察期間	back closure	生下時後算	VPシャント	回数	手術	小学校	教員	訓練開始年齢	立位訓練開始年齢	機能ピーク	訓練終了年齢	運動発達	上肢機能	MR	眼振	聴覚	ope	整形手術	肥満
1男	7.7	3.5	4.2	あり	2週	2		普通学級	LLB, PB	3才8ヶ月	5才		検行中	予定7ヶ月、繰返り10ヶ月、座位1才3ヶ月	問題なし	なし					
1女	4.9	3.2	1.5	なし	1週	2	逆流防止術	普通保育園	LLB, スタビ	1才7ヶ月	3才6ヶ月		検行中	予定6ヶ月、繰返り1才3ヶ月、座位2才、四つ這い13才10ヶ月							あり
1男	1.4	0.8	0.2	なし	16日	1				未			検行中	予定3ヶ月、座位1才2ヶ月	問題なし						あり
1女	7.7	0.2	0.2	あり	25日	1				3ヶ月				予定なし	不明	不明	左水平				
1男	18	3.7				4		養護学校		1才			検行中	頸症あり	右痙性麻痺	あり					なし
1女	33	5.8	23.2	なし	3ヶ月	3		養護学校	LLB, PB	6才	6才	不明	不明	杖歩行可	問題なし	なし			仙骨(1回)、座骨(3回)	ETA(6才)、右足3趾前固定(13才)	あり
1女	6.8	1.6	6.8	あり	20日	1	逆流防止術	身体学級	LLB, PB, スタビ	1才4ヶ月	1才4ヶ月		検行中	予定1才	問題なし		右水平				あり
1女	16	1.8	15.4	5ヶ月	5ヶ月	5		養護学校	スタビ, LLB, PB	1才10ヶ月	2才5ヶ月	7才	11才	予定1才5ヶ月、繰返り1才5ヶ月、座位2才5ヶ月	問題あり	なし				背屈低留置換群ope(12才)	なし
2男	14	0.4	12.8	当日	2週	12		養護学校	夜間DB, スタビ	5ヶ月	3才	7才	検行中	予定4ヶ月、座位3才3ヶ月	問題なし	あり				背屈ope(13才)、cobb 68→52	12%(8ヶ月)
2男	25	4.2	24.8	なし	2週	4	融合性交差性腎転位	養護学校	LLB, ウォーカー	5才	5才	7才	11才	小5まで杖歩行可	問題なし	あり				背屈ope(13才)、cobb 68→52	27%(21才)
2男	28	14	25.3	10日	1ヶ月	10		養護学校	LLB, PB	11才	11才	12才	15才	中3まで杖歩行可	問題なし	なし				両ETA(6才)、左outter(7才)、背屈ope(11才)、cobb 50→15	17%(24才)
2女	31	10	20.6	4日	1週	3	人工膀胱術(16才)	養護学校	LLB, PB	6才	6才	8才	11才	歩行器歩行	co-ordination低下	軽度	あり				あり
2男	19	3.5	19	翌日	1週	6		養護学校	LLB, PB	3才	3才	5才	9才	小3まで杖歩行可	問題なし	なし					あり
2女	20.0	0.2	18.9	12日	1ヶ月	3	膀胱ストーマー再建(16才)	養護学校	LLB, PB	7ヶ月	1才2ヶ月		17才	中1まで杖歩行可	問題なし	なし					あり
2女	34	4.4	34.4	6日	2週	1		養護学校	LLB	5才	5才	12才	12才	小6まで杖歩行可	問題なし	なし				ソーター(5才)	満、Ht.6月より栄養指導

平成11年度厚生科学研究(こども家庭総合研究事業)「要リスク児などいわゆるハイリスク児の育児支援並びに療育体制の確立に関する研究」班(主任研究者 前川喜平班長)分担研究「小児運動性疾患の介護に関する研究」班(分担研究者 二瓶健次分担研究者)研究協力

病気や障害のある子の理解のための冊子製作を目的に
会員から受ける相談について親の会調査第2報

小林信秋¹⁾

要約 : ノーマライゼーションへの関心が高まっているが、一方で病気や障害のある子を地域で育てていくことにはまだまだ数多くの困難が存在している。とくに稀少と言われる病気や重い障害のある子に対する社会からの風は厳しいのが現実だ。こうしたとき、親の会からの助言は心強い。会員から親の会にどのような相談が寄せられているか、相談を受ける親の会の窓口担当者はどのように対処しているのか。共感や対応の仕方に迷うことはないのか。どうすればこれらの家族が暮らしやすい社会が作れると考えるのか。昨年度に引き続き、難病のこども支援全国ネットワークが支援している親の会を対象にアンケート調査を行った。その結果、会員達から寄せられる様々な相談にあるときは共感し、またある時は一緒に悩む親の会の担当者の姿があった。そしてその相談の内容は、病気や障害のある子ども達を地域でより良く療育するための指針となるものであった。また、小児科年齢の超過問題が話題となっているが、親の会ではそれをどのように考えているかも併せて調査した結果、多くの会では問題として検討されていなかった。

見出し語 親の会 小児難病 難病児

目的 : 病気や障害のある子どもを持つ親達が集まり作られた親の会には、全国の会員から医療や教育、福祉、日常生活上の悩みなど様々な相談が寄せられる。その内容を調査し、具体的な指針を見付け出すとともに、病気や障害を周囲の人に理解してもらえらるための冊子を製作することを目的とした。

方法 : 難病の子ども達への支援を進めている難病のこども支援全国ネットワークと関係をもっている親の会37団体を対象にアンケート調査を依頼し、29団体から回答を得ることができた。回収率は78.4%だった。

回答を得られたのは次の28団体だった。ポプラの会(低身長症)、日本レット症候群協会、人工呼吸器をつけた子の親の会、ファブリー病の会、ミトコンドリア病患者家族の会、ゴーシェ病患者及び親の会、竹の子会(ブラダー・ウィリー症候群)、つくしの会(軟骨無形成症)、全国心臓病の子供を守る会、日本ムコ多糖症親の会、つばみの会(インスリン欠損症)、口唇口蓋裂友の会、復生あせび会(稀少難病)、あすなる会(小児リウマチ)、無痛無汗症の会、つばさの会(免疫不全症)、XPひまわりの会(色素性乾皮症)、ウィルソン病友の会、小さないのち(インフルエンザ脳症)、ロイコジストロフィー患者の会、魚鱗癬の会、SMA家族の会(脊髄性筋肉萎縮症)、鎖肛の会、全国「腎炎・ネフローゼ児」を守る会、全国肢体不自由児者父母の会連合会、がんの子供を守る会、胆道閉鎖症の子供を守る会、TSつばさの会、SSPE青空の会(垂急

性硬化性全脳炎)。

結果 : 親の会の設立年は1961年から1999年で、ここ1~2年は親の会新しく結成されることが目立っている。会員数は最も大きな団体で5,800名、最も小さな団体で8名だった。全体の患者数に対する入会比率を尋ねたが、稀少な病気でもあり多くの会で全体の患者数を把握していないと思われる。

小児科年齢の超過に関連し、5年前、10年前と現在の会員の年齢の違いについて尋ねたが、会員に出入りがあったり、会そのものの歴史が短いために、10年前の年齢をこたえられたのは1団体のみだった。5年前は5団体だった。

現在の会員のうち、16歳以上の会員の多くがかかっている診療科は、小児科が18団体、内科などへの転科が4団体だった。また、会員がまだ16歳に達していなかったり、初めから小児科にはかかっていないとする団体は5団体だった。

会として小児科を望むべきかの質問に、小児科を望む団体の理由として挙げられたのは、

◎これまでずっと診ていただいた病院で経過もよく分かってくださり、スタッフの皆さんとも気心が知れているところが一番安心。

◎成長ホルモン分泌に程度の差があり、合併症もある場合に限り、一生経過をみる必要がある。

◎専門医が少ないため、続けて小児科で診てほしい。反

¹⁾ 難病のこども支援全国ネットワーク Supporting Network for Sick Children of Japan

面、成人の病院で診てもらいたいとも思う。

◎今までのデータを捨てがたい。また、主治医との人間的な繋がりを重視。

◎今までのカルテ(レントゲンも含む)を全部移すのは大変。転院先ですべて分かってもらえるか不安。

◎それまでの経過を知っている(XPの理解・知識・情報のある)医療機関に診て欲しい。

◎専門医に継続して診療してもらいたいため。

◎やはり慣れた医師に診て欲しい。

◎長期にわたる治療のため、小児期の症例を参考にして継続治療がベストです。

◎晩期障害など治療の敬意を知っている医師り方が良いと思われる。

◎長く診てもらっている医師に診て欲しい(信頼関係)。

◎先天性であるため、この病気はずっと小児科領域の病気と考えられていたこともあり、成人医療の場ではあまり興味を持たれてはいなかった。しかし、医学の進歩で予後もよくなり、成人する患者も増えたがこの病気に詳しい内科医がいない。また興味を持たない疾患では積極的に係わりとうとする内科医もいない。このような背景から小児科医に診てもらわざるを得ないし、良好な状態を保つには小児科医に診てほしい。しかし、年齢が高くなれば小児科にかかりにくくなったり、成人になってから発症する患者にとってはこの疾患に精通した内科医の育成が急務であると考えます。

一方、成人の病院を希望する理由は、

◎専門知識を持ち小児科医との連携もってほしい。

◎糖尿病、肥満治療での入院時、小児科での対応は難しい。本人も望まない。

◎成人しても小児科に通うのは恥ずかしい。また、その他では以下のように述べられた。

◎小児科でも成人の病院でも、自分の疾病を良く分かってきている医師に診てもらおう。

◎小児と成人の連携が取れて移行していける体制を望む。

◎本人の希望でよい。

◎小児科で診療することが少ない。当該診療科(形成外科、口腔外科、歯科など)に置き換えて考えると、同じ病院または医師の長期にわたる経過観察を望む。

◎稀少難病なので医療機関での認識がまだ十分でないため、成人の病院への転院も時間がかかると思われる。

◎成人型もあるが、会は幼児・若年型中心で成人まで達する可能性低い。

◎小児科医のように他の科も、本人や家族の心のケアまで考えていただけるならば良いが、現状はそこまで行われていないので、今後はソーシャルワーカーの方等を含めて複数専門科で対応してくれるのがベストと思う。

また、分からない、調査していないと答えた親の会は6団体だった。

また、キャリアオーバーについて会の中で問題としてあがっていない会も複数みられた。

成人したときの問題として多くあげられたのは、小児慢性疾患の対象から外れること12団体、就職・就労などの進路問題12団体、親の高齢化による介護・経済問題12団体、恋愛・結婚・出産・育児11団体の順だった。その他として挙げられていたのは、

◎在宅医療

◎成人になるにつれ病気が重くなる場合があり理解されにくい。

◎身体障害者手帳の取得をしないと更生医療が受けられない。手術のための長期休暇が認められず退職を余儀なくされる場合がある。

◎親の高齢化のみでなく、症状も大変重度になるため親の肉体的、精神的負担を含め介護・経済。

◎発症年齢が低いため、そのあたりの問題はまだ話題にあがっていない。

◎本人と家族自身の社会的自立だった。

また、印刷物等が不要とした2団体の理由は、

◎全国組織なので都市と地方では状況が異なること。

◎現在は、会報誌及び事務局便りでよいと考えている。が挙げられていた。

作りたい内容は、日常生活で必要とする情報を載せたいと考えている会は16団体、医療に関することをあげているのは19団体、教育は10団体だった。

誰を対象として製作するかという質問には、保護者19団体、教育関係者18団体、福祉関係者16団体、きょうだい10団体、基礎疾患以外の医師や看護婦、歯科医師など10団体、親戚・知人9団体、友人7団体だった。

その他は、

◎生命にかかわる病気でないので、いわば選択治療で親としては悩むところなので20年の歴史と治療の実態や経験を知ることが最善の治療の選択に大いに役立つことと確信するので。

◎病気が未だ知られていないから。

◎患者・家族の方も含め、病気の正しい理解が必要なので、病気を説明するパンフレット(遺伝説明も含)。

◎生活、療育上の注意点を説明したパンフレット。

◎理解を深めてもらうためには「病気・障害」を部分でみるのではなく、社会的関係の中で見ると一人の人格ある人間としてまるごとみることが大事だと思う。一番身近な親ですら子どもの壁になることもあるわけで、当事者の思いを多くの人に知ってもらうこと、そのために必要。

◎会員の知識レベルの同一化。

◎本人、親以外の人々に病気のことを理解してもらい(医療・教育・療育)、子ども達の成長に協力してもらいたいと考えている。

◎病気と制度を分かり易く解説した本。医師の説明だけ

では自分の病気について正確に理解できない。病児の親、成長して病児が病気と向き合い生きていけるための手引書が必要と考え出版してきました。

◎疾患の原因、対症療法ほか、様々な病状に対して情報が少なく専門の医師も少ないため。

◎生まれたばかりのお子さんをお持ちの方に情報と安心感を分けてあげたい。人に相談する勇気がもてない状況にある人が、店頭や保健所などで気軽に入手できる。

◎医師も患者も将来どうなるのか分かっていない。病気・障害の受容のために。

◎現在はイギリスのものを日本版にしたものしかなく、正しい病気を理解できるようにしたものを作りたい。専門医と検討中。

◎病気の理解促進のため、教育・医療関係者にハンドブックを渡している。今後はより分かり易い映像による診療の手引きを作りたいとかがている(ビデオ)。社会に病気を理解してもらうことで患者自身が生活し易くなる。

◎地域格差の大きい医療、また医師により認識の大きな違いも認められるが、患者の予後も考え、状態良く過ごしていくには、病気をよく知り、自己管理を行うことが最も重要であるので、必要最低限の情報提供と理解のためにも必要であると考え。

◎患者数が少ない稀な疾患なので一般的な情報はほとんどない。全国的に見てもXPの患者を知っている医師もほとんどいない。

◎国民全体に病気を理解してもらい、早期発見に役立てたい。

◎生涯治療継続を実践してもらいたい(患者・家族に)。

◎偏見、差別のないように(患者に係わる周囲の人々に)。

◎発症時の模様、親の目から見て様子がおかしいと感じた瞬間の症状を医療従事者、一般の保護者に伝える内容。

◎病気が特殊なので、一般の情報が役に立たない。進行が早いので高度な医学知識を早期に理解する必要がある。

◎病気自体が少ないため社会への働きかけが必要と考えられるため(比較的軽症な人には教育・就労の機会を、重症の方には社会全体によるバックアップが欠かせない)。

◎ほとんどの場合、鎖肛という病気は知られていないので、就学時または入園児に理解を必要とする。

◎医学書はあっても、患者や患者の親から書かれたものがない。

◎少子、高齢化社会における地域での当り前の生活を営むため、生活設計支援体制の充実。

◎冊子にまとめたものは全国どこにいても情報を受けることができる。

◎病気(障害)への理解、教育(特に入園・入学)への不安解消のためが述べられていた。

冊子の製作で難病のこども支援全国ネットワークへ期待することでは、製作ノウハウの提供が11団体、製作費

の補助が7団体、専門家の紹介が4団体だった。

会員からかかってくる相談の中で、答えにくいと感じる相談をあげてもらったところ、病状の進行15団体、遺伝12団体、治療法の選択12団体、病院紹介11団体、医療不信8団体、就職・就労問題8団体、福祉制度の地域間格差8団体、就学・進学問題8団体、海外の情報7団体、恋愛・結婚・育児5団体、医療ミス4団体、子どもを亡くした親御さんからの精神的な相談3団体、小児科年齢超過3団体、学校での行事の付き添い3団体、同病者の紹介3団体、医療費2団体だった。その他としては、◎分からないものに対して無理に答えることなく、また専門的なことに対しては、後日会報や事務局便りなどでそれぞれ専門家に回答してもらっています。

◎相談者が決定権を放棄している場合。こちらの言うことを鵜呑みにするだけで自分で考え決めようとしな

◎出生前診断を受けたい。中絶したい。

◎なおるでしょ? と聞かれるとき

◎遺伝的疾患であることを医師から説明されていない人が多く説明が心の問題と係わるので難しいが挙げられていた。

会員からかかってくる相談で、共感を覚える相談を挙げてもらった。

病状の進行14団体、就学・進学問題13団体、医療不信10団体、医療費9団体、治療法の選択9団体、遺伝8団体、福祉制度の地域間格差8団体、就職・就労問題8団体、病院紹介7団体、同病者の紹介7団体、学校での行事の付き添い6団体、恋愛・結婚・育児6団体、小児科年齢超過5団体、医療ミス3団体、海外の情報1団体、子どもを亡くした親御さんの精神的な相談1団体だった。その他として、

◎日常生活におけるすべての対応。

◎周囲の人々にどう打ち明けて協力してもらうか。本人(子ども)への疾患の説明の方法や時期。

◎小児科は医師の配慮があるが、他科は配慮が足りない。

◎隠せる病気なので周りの人に隠して生活していく家族が多い。

◎組織運営、活性化が挙げられていた。

病気の理解のために必要なこととして、親自身が病気・障害を正しく理解する23団体、根気強くアピールを続けていく18団体、小児科医・病院に親の会の存在をもっとPRする18団体、教員養成のカリキュラムに病気・障害のことも含む15団体、メディアを利用14団体、一人一人が声をあげていく13団体、学校教育のカリキュラムに病気・障害のことも含む13団体、保健所等公的機関にMSWを配置する9団体、国に期待する9団体、地域の子供会等に参加する7団体、交流教育7団体、養護学校や特殊教育をなくす(0)だった。その他としては、

◎介護保険対象年齢の引き下げ。特定疾患治療研究事業

への選定。

◎子どもを愛し、協力する関係を家庭内や地域、知人、学校、親戚の間に築くこと。

◎医師の養成に全人的感性は必須ですがあげられた。

難病のこども支援全国ネットワークへの期待は次のとおりだった。

◎難病の子ども達の中での当会の病気は少し異なった存在だと思う。小慢の中でも予算のかなりをしめていたことは2年前とてもショックでした。自分の病気のことしかみえないと狭い活動になるとなると思うので、是非子どもの病気全体としてとらえ、行政へ対する運動も協力して、少子化時代だからこそ一人一人を大切にされる社会を目指すためにお力をお願いしたいと思います。

◎子ども達が生活していく上での数々の壁は、社会的関係の中で生まれてくるものが多いわけで、そうしたハンデを取り除いていける社会作り、より良い環境作りを一緒に取り組んでいきましょう。外に(日本国民・一般市民)向けての啓蒙活動を期待します。

◎遺伝子治療に対する国民のコンセンサスを得るための行動。

◎それぞれの会の持つ、他の団体に紹介したいノウハウ集の作成。

◎厚生省、文部省において、それぞれの陳情の担当部局名の一覧表の作成。

◎治療の最新情報を全国に均等に伝達できる法の確立について。

◎私達の会は1疾患に限られていますが、年々合併症をもつ方が増加しているように思います。他の疾患についての情報が少ないので、貴会に協力していただくことが多いと思います。どうぞよろしく願いいたします。

◎親の会を知らず、間違った医療で取り返しのない人がひとりも出ないように、存在を広く知ってもらえるように具体的な動き方などを教えて欲しい。他のグループでの成功例なども具体的に知りたい。

◎病気の子ども本人と親が、希望する学校へ入るよう(義務教育)、その受け入れ体制への充実を求める活動。すべての子どもが平等に活動を受けられるように、成人に向けては働く場の確保など、とにかく家庭以外の場でのQOL向上に向けての活動。

◎予後が改善されたことは大変嬉しいことですが、これに伴い新たな悩みが増えたことも確かです。相談内容も多種多様ですし、5年前に受けた医療も今では古いものになってきたりして、適切に現在の子どもの相談を受けられるのか難しいところです。判断基準や価値観も変わってきているのも会で様々な問題を考える上で困難を

来していると思います。また、親の会として発足し活動してきた中心は親であります。病気に対する考え方は親と本人では大きく違うことが多く、成人患者が増えるほど会としての方向性を考えることが難しく、成人と子どもの両面での活動は忙しさを増します。さらに、親が中心であり過ぎるためか、成人患者が声を出しにくいところもあつたり、親は会に一生懸命でも子どもは無関心ということも非常に多く、今後検討していかなくてはならないと思います。

◎福祉制度に関する行政の動きや地域での福祉サービスなどの情報を分かり易く伝えていただければ有り難いです。

◎小さな親の会の活動、特にシンポジウムや寄付を集めるなどの対外的な活動のノウハウを教えていただきたいと思っています。

◎本会は急性脳症にかかった子どもを対象にしているので、死亡した子どもの家族の要望に答える項目もあり、代表(私)も亡くした立場のため、後遺症の子どもに対する情報量も認識も不十分です。会自体は急性脳症の原因究明や治療法の確立を求める事柄中心に動いているので、療育に関する事柄は会の中に部門を作らなければと考えています。関東窓口をトップにおきそちらの分科会を育てることにお力添えをお願いいたします。

◎望むならばもっと存在をアピールして欲しいと思います。相談したくても知らない人が多いようです。例えば小児科受付等にシールかステッカー(名称と電話、FAX番号を記した)のようなものを貼ってもらうとか……。様々な病気の方にネットワークの存在を知ってほしい。

以上のような結果だった。

考察：それぞれの会から真剣な回答を得た。回答は相談窓口担当者の主観で答えられてはいるが、かなり共通項のあることが感じられる。とくに、病気や障害の理解のために必要なこととして、保護者がその病気や障害をもっとよく知るべきだと答えているのが23団体に達している。

それは、答えにくい相談の中で、保護者が自分で判断せずに、親の会に判断を依存する傾向が強いと感じていることと共通している。インフォームドコンセントのことが話題になっているが、説明を受けたことを自分なりに調べたり、再確認する等の自分の問題としてきちんととらえることができないのだろうか。若い世代がマニュアル世代と言われているがそうしたことも今回の結果の理由のひとつとして考えられるかもしれない。

今回は、冊子の製作は「免疫不全症理解のために」と「結節性硬化症理解のために」を製作することとした。