

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

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—

堤俊彦¹，加藤美朗²

(¹ 福山大学人間文化学部，² 関西福祉科学大学健康福祉学部)

希少・難治性疾患は、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は大きい。希少であるがゆえに、社会の関心は薄く、希少・難治性疾患に関する研究もあまり進められていない。とりわけ、希少・難治性疾患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。本研究は、遺伝子疾患であるブラダウイリー症候群児の母親を対象にグループインタビューを行い、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りを行った。その結果、子育てにおいて親は、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、子どもの問題行動に対しては、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変容させる対応法を見いだしていた。本研究の結果は、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。

【キーワード】 希少・難治性疾患 ブラダウイリー症候群 障害受容

希少・難治性疾患は、欧米の基準では10,000人に5人以下の発症とされる稀な疾患の総称である。その発症率は低いいため、一つの疾患の子どもの数が多いわけではない。しかしながら、当事者である子どもに加え、親や家族や周辺の人々を合わせると、影響を受ける人の数は決して少ないものではない。これらの疾患は、治癒は期待できず、進行を予防する薬も無い。こうした疾患の実態や併存する障害の現実が、子どもや親・家族に及ぼす困難は計り知れない。また、発症が希少であるため、社会における支援の必要性に関する認識も進みにくい。そのため、地域におけるサポートの整備は進まず、専門的な支援を受ける機会は限られている。いきなり見知らぬ疾患名を告げられ、有効な対応法に関する指事もなく、子どもを抱えて路頭に迷った状態になる親は多い(加藤・堤・小関・佐々木・原田, 2009)。欧米では、様々な希少性疾患の対応には早くからの取り組みが行われている。例えば、EU諸国においては、希少性疾患対策は公衆衛生上の最優先事項とされ、疾患に対する認識と認知度の改善のために、国家をまたいだ支援システムが構築されつつある。残念ながら、わが国ではいまだにこうした認識には至らず、出生後の包括的な支援のニーズが満たされることはない。

Prader-Willi症候群(以下、PWSとする)は、発症率が1万～1.5万人に1人である希少・難治性のシンドロームである。この発症率は、小学校1学年100名で考えたときに100校～150校に1名のPWS児が在籍していることになる(加藤・堤・小関・佐々木・原田, 2009)。独特の顔貌、手足症、皮膚等の低色素症、低身長、肥満体型などの身体的な症状に加え、知的障害を併せ持つなど、PWSは多彩な症状や障害を持つ症候群として知られている。PWS児の養育困難となるのは、発達段階で特有な症状や行動問題を呈することである。小児期には平穏で愛想がよく愛らしいが、学齢期以降はこだわりや執着が強くなったり、協調性が乏しく偏った性格を呈するようになる。また、かんしゃくや感情の爆発、被害妄想による行動の問題も特徴とされ、これらは就学前から現われ始め年齢とともに重度化していく。これらの結果、後には対人関係のトラブルにつながったり、パニックや自傷行為、うつ病等の精神障害に発展することも稀ではない。周囲にこれらのPWSの特徴は理解されず、愛情不足や虐待、養育やしつけの問題として捉えられ、親や家族は地域で孤立することも多い(加藤・堤, 2012)。家族にとってのこうした苦難は、PWSの成長・発達の過程についての理解が社会でなされていないことが、大きな要因といえる。医師もPWSの症状や障害に詳しくないことが多く、親はインターネットや書籍に情報を求める

ことになる。しかし、インターネットで検索しても、信頼できる情報にたどりつくのは難しく、また日本語で書かれたサイトも少ないなど、多くの苦難を経験することになる。

障害児の家族への影響に関しては、自閉症児や知的障害児の家族を対象とした質的研究が早くからなされている。久保（1980）は、自閉症児が家族に及ぼす影響として、介助の身体疲労や様々な出費、経済的な負担に加え、出産や障害受容に伴う心理的影響、役割の葛藤や社会的孤立、パニックや睡眠障害の影響、価値観の転換や自己変革を強いられることなど、心理面への大きな影響を明らかにしている。朝倉・高橋（2007）は、親は発達障害児の子育ての過程で、「子どもの障害について知らされる」、「子どもの障害を理解する」、「子どもの障害をオープンにする」、「子どもの障害を理解してもらう」、の4つの出来事が連続的に、しかし螺旋的に生じることを見だしている。希少・難治性疾患に対しては、遺伝子レベルでの医学的な治療や診断などの研究は進められつつある。しかし、地域において日々の生活で疾患や障害に向き合う、親や家族の心理面への支援に関した研究はほとんど見られない。複雑で難解な特性を持つ疾患も、同じ悩みをもつ仲間によるサポートにより、子どもの養育の過程で親子共に成長する側面が確認されている（堤・加藤，2012）。一方で、医療や福祉、家族、地域の人々は親にとっての重要な支援者であるが、逆に母親を追いつめる存在とも成りうることもある。

本研究は、希少・難治性疾患児を持つ親・家族の経験する実態理解を進めることを目的に、養育の過程で母親が経験している困難及びその対応について聞き取りを行った。対象者を、乳幼児から就学期までのブラダウリー症候群児を持つ母親に絞り、出生から就学前の期間において直面する困難や適応について、グループインタビューを用いて聞き取りを行った。本研究で得られたデータは、地域における希少・難治性疾患への包括的・継続的な地域支援のシステムの確立につなげるための知見として位置づけられる。

方法

参加者 調査は、PWSの親の会主催の年次研修会に参加している家族の中から、グループによる面接調査に同意した家族を対象とした。調査に同意した家族の中から、4歳から7歳までのPWS児を持つ30歳代前半から40歳代前半の母親を選び、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。学童期以前の児童の親を選んだのは、出生後に起こる出来事や体験、そして幼少期の成長・発達の過程における子どもの理解のプロセスについて、より詳細なデータを収集するためであった。

方法 研究の参加に同意した、乳児から小学生までのPWS児をもつ4名の母親を対象に、約90分の半構造化面接によるFGIを実施した。研修会は、2012年の8月に関西地区で行われた。FGIを採用した理由は、希少・難治性疾患（症候群）であるPWSは、その発症率の稀さより、それぞれの親は極めて個別的で独立した経験をしていることが予測されることによる。FGIの実施は、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したものである。

調査内容 グループ面接では、出生に伴う混乱や告知の際の経験、及び幼児期の養育困難の対応法を中心に質問をした。質問の内容については、加藤・堤（2012）の学童期から青年期のPWS児の母親を対象に行った先行研究の結果を参考に構成した。質問の内容は、出生から診断にかけての体験、告知とその後の疾患の理解について、疾患や障害に伴う問題への対応、地域における支援ニーズについてであった。

分析方法 インタビューの過程の全ての会話記録をもとに、正確な逐語録を作成した。逐語録はその後、出生後の出来事への対応過程として分析した。逐語録の分析は、先行研究（加藤・堤，2012）で明らかになった、出生後の不安と困惑、障害受容の問題、子育てについての考え直し、子どもへの関わりかたの理解のカテゴリーを基に、就学までの期間の分析をより詳細に進めた。

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

倫理的配慮 本研究において同意書を取る際に、研究の目的にはPWSの社会的認知を高めることも含まれることを確認した。そのため、得られた結果は、研究会や学会などの機会に積極的に公表していくことを説明し、そのことに対する同意を得た後にインタビューを開始した。プライバシー保護の観点からは、インタビュー後に、母親が公表を望まない部分の有無を聞き対応した。

結果

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、先行研究と同様、「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」とは、出産後に子どもの様子が変わったり、他の新生児と異なっているなど、明らかに異常が認められるにもかかわらず、医師は明確な診断名をつけない状況をいう。「予測していた子育てとの解離」は、望まれて生まれてきた待望の子どもであり、自分の思い描いていた子育てと、障害ゆえの現実とのギャップにおける苦悩である。「障害受容と子育ての再考」は、一般的な子育てのイメージから離れ、自分なりの子育てについて考え直すことであり、「子どもへの関わり方の理解」は、母親が子どもの反応に伴う気持ちがわかり、子どもとの関わりの中で子どもの特徴にあった対応を見いだしていくことである。

1) 出産前後の不安と困惑

PWS児の出生に関しては、出産児の苦難や明らかに子どもは容態の異変を呈していないながら、医師はその病因はわからず、親は何が起こっているのかわからず混乱している状況である。こうした親の困惑の様子は、参加者のすべての4人の母親から語られた。

① 出産時の混乱

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。

「心音が弱かった。いよいよ出産ってなったときにも心音が弱いし、なんとか自然分娩でやってみるかって言われて。それまでの経緯はあんまり悪くはなかった。でも、仮死ででてきた。呼吸もしてなくて、どろんとでてきて、おぎゃーもきかずに、うわー何がおこったのだろうって思いながら、こっちでスポスポされて、帝王切開の準備もされた。麻酔も打たれてたし、すごい色んなことされながら訳わからず…」(ケース2)

「産まれた瞬間に、おぎゃーと一瞬泣きかけたが、見た瞬間、白いきれいな赤ちゃん、赤ちゃんじゃなくて白ちゃん。お風呂がわりみたいな感じで、ほっぺたがポツって、すごい可愛いよ、綺麗なの。どす黒い猿ですよ、普通は、これ絶対病気だと思って。羊水飲んでるから、と医者がいうけど、絶対病気だ！4時間くらいしてから先生に呼ばれて、保育器に入って色んなチューブをつけられて...お母さん、実はちょっと病気があるようで、大きい病院に転院しますって…」(ケース3)

「妊娠中は母に言わせるとお腹がだらつとしていた、さわったら柔らかかったっていうんですけど、まあ確かにいわれてみれば胎動は少なかった。・・・胎動を自分で数えるのがあって、それをやってたんですけど、いつもギリギリ。ちょっと胎動少ないよねと思って、初めての子でそのカウントを数えるのが不安で、後期のほうになるともう先生が、赤ちゃんの大きくなるスピードが遅いっていわれて...胎動も少なくておかしいし、赤ちゃんも大きくならないし、なんかあるんじゃないかって不安になって、先生に聞くんだけれど、それは個人の誤差の範囲だっていわれて。でも、普通の小さい産婦人科だったけ

ど、ときどき大学病院の先生がきて、少し発達に問題がありそうな人は詳しくエコーを見てくれるときに、心臓がおかしいのかな？、って、えっ！いきなり！？ぶつくさいわれて、何かあるのかなって不安で…」(以上ケース4)

②診断の遅れ

出生した後は、すぐに医師にはその病因为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なかったケースが多く、早くて1カ月、2カ月以上のケースもあった。

「生まれてすぐ、普通のお腹で生まれたんですけど、2000ないと運ばれるんですね。それで即運ばれて、お腹にいるときからちょっと発達、発育遅いねって言われて。お母さんちょっと実は…、みたいな感じでブラダの名前がでて、それで検査に出したんですけど、それでわかるのが最終的に入院して2ヶ月やったんです。」(ケース1)

「だら一として、それからちょこちょこ目が開きだして、ミルクちょっとあげるけど飲みきらない。だら一ん、ってしてるのに、1ヶ月で退院されました。お医者さんは何もいわないんですよ。経過観察しますって。」(ケース2)

「大きいのにだら一としている。まだわからないですよ、そんな嘆かないでください、というが、いやおかしいでしょ！先生、あんまりそんなに落ち込ませないでください。何でも言ってください、何かあるなら早く聞かせてください、と。結局そうだったんだといわれたのは1ヵ月後で…」

(ケース4)

③告知の問題

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が語られていた。

「10日目くらいかな、若い女医さんが、ちょっといいですかっていきなりプラダウィリー症候群っていう症例があるのを、なんの説明もなく、旦那も呼ばれてなく、ただお乳しぼっている間に、待合室に座ったら学生がぞろぞろきて、その場で告知！びっくりした。」(ケース3)

「ずっとICUでみてもらって、ちょっと色々検査しますって言われて、たまたまブラダを前に担当していたことがあって、疑っていたらしいんですよ、見た目。でも一応いろんな検査をクリアしなきゃいけないんですけど、教えてくれないんですよ、どんな候補があるか。だから結局全部やっています。1ヵ月後に、とりあえず旦那さんと一緒にきてください、って。そんな大事なことがあるのかなって行ったら、実はブラダといわれて…」(ケース4)

④欲しい情報が得られない不満

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無く書籍も乏しい状態において、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。

「ネットですよ、情報の入手先は。ああでもない、こうでもないというか、ネット見たら全てがわかるからって、先生に言われるけど、いやいや、先生からの口から教えてよって思うけど。逆にネットでこう言ってましたって言ったら、まあネットはねええ加減なことが多いからね、って。何を信じたらえんかわからん！」(ケース1)

「プラダウィリーっていう言葉を初めて聞いた。いいんだか、悪いんだか。普通の学校行けましかって、聞いたんですよ。そしたら、(医者に) うーん、まあ無理でしょう！って言われた。そういう類のもの？行けないって、ハァー？」(ケース4)

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

2) 予測していた子育てとの解離

子どもの養育の過程では、やがて生活の中で障害をもった子どもを育てる現実感を感じるようになる。子どもとのつながりを実感しにくい状況において、夫婦間だけに限られず、祖父母の反応への対応に関しても、大きなストレスとなる出来事を経験していた。

①出生後の孤立感

子どもが生まれるまでは幸福感を感じながらの人生を送っていたが、出生と共に生活が一転した様子が語られるケースもあった。家族全員に待ち望まれた子どもであったが、予測していた子育てとは全く違った現実に直面した困惑が語られた。特に他の健常の幼児との比較において、そうした気持ちが多く語られた。

「すごいかわいそうだった。普通にかわいい赤ちゃん。おっぱい飲んで普通に産んで育てるはずだったのに。かわいそう私、と思って... いままで楽しかったのに... スーパーとか行っても保育園仲間、お姉ちゃんがいるから保育園の仲間がたくさんいる。するとほらお迎えに行ってもあれ赤ちゃんは？って、毎日言われちゃうよね。赤ちゃんは生まれて退院してるのに...」(ケース3)

「あの時期に外に出るっていうのは酷やった。私は出なかった。一番上だから出なくてよかった。車とかで出始めた時にやっぱ、色んな子たちを見て、私は子どもと一緒に死のうと思った。このまま死ねたらいいなと思った。高架路みたいところでこのまま海に突っ込んだら楽やねって。私も、祖父母も、初孫だったから、こんなつもりではなかった...」(ケース4)

「ブラダってわかって1ヶ月くらいはずっと主人と部屋暗くして寝てました。旦那は会社には行ってたんですけど、私はずっとこうやって、ネットで調べては落ち込んでどんよりした空気...」(ケース4)

②家族ときょうだいへの影響

障害児の存在は、家族内に大きなストレスがもたらされ、生活上の様々な面で影響を受ける。それは、夫婦間だけではなく、祖父母の障害受容やきょうだいへの対応面に現れている。

「父親は完全に障害児は悪!だと思っていたので、なんかかわいそう、・・・家族分裂!母はいいけど、(父は子どもを連れて)入ってくるな!って、シャットアウト!」(ケース2)

「お姉ちゃんを障害児のお姉ちゃんにしまったっていう事が、一番ショックだった。そこがほんとにショックで、毎日、毎日泣いていて。うちの場合はもう妹をね、こんなところで告白していいかわからないけど、抹殺しようとしたんですね。で、毒殺の方法とか凄いい調べたし、ネットで、2チャンネルで。毒のあれをもらってこういうことメモったりとか。赤ちゃんポスト調べて...」(ケース3)

3) 障害受容と子育ての再考

子どもの養育への親としての再考は、一般的な子育ての考えから離れ、自分なりの子育てを見いだすことである。出生後、1年くらいの困惑の期間を経て社会的なコンタクトをとり始め、それをきっかけに肯定的に子どもをみる気持ちが生まれてきた様子が語られていた。特に、同じ苦悩をもつ親同士のつながりが、子育てに対する気持ちや考え方の変容のきっかけとなっていた。

①親の仲間とのつながり

「1年くらいは思い返しても辛い期間。ネットだけの情報だけで... でも、取りあえず子育て楽し

もうと。普通に生活して、みんな赤ちゃん一緒やしまだわからんし、色々こういう団体入って勉強して地元の療育園にも行こうと思って。1歳こえたくらいから社会と自分が関わり、障害についても関わりでした。」(ケース1)

「先生が、プラダの人がいて向こうが良ければ住所とか電話番号教えてくれるよって、すごい、今どきネットとかあるのに遠回りなつながり方やったけどそれをつないでもらって、その方と知り合ってからもう前向きになれた。早くわかることが私にとって良かったのかもわからない。」(ケース2)

「親の会に参加して、そこからは悩んで、涙して、まいっか、しょうがない、悩んでてどうにかなるなら悩むけれど、もういいやってなったのは1歳。皆東京だったので、交流会が盛んだったので。あーこういう同じ人もいるんだって、話をしてもらえたのはすごい力になった。肯定的に考えられるようになりました。」(ケース4)

4) 子どもへの関わり方の理解

子育ての過程で、健常発達との差の現実に圧倒されつつも、自分なりの考えで納得しながら子育てを行なっていくとする姿勢が定着してくる。母親が、子どもとの独自のやりとりのなかで共有できるものを感じ、子どもとのつながり感を実感し始めるときといえる。

①困難行動への対応

情報も無く専門的なアドバイスも少ない中で、親は独自のやり取りで、自分なりに子どもの確認行動やパニックなどへの対応法がわかっていくことが示された。

「(繰り返し)聞いてくるから、ゆうちゃん、今何て言った?って言ったら、こうこうこう言った、そしたら結構すんなりいくんですよ。分かっているから、何回も聞いてくるんですけど、〇〇ちゃん、ママ、何てさっき言ったかねー?って、言ったらなんとかかんとかなんとかかんとか...って、言った。、そうよね。おしまい、って、そしたら結構いいんですよ」(ケース2)

「癇癇を起さないように、なんか絶対気分的にこう嫌な気分を...あったとしても、なんだろう、ここで、順番で何かもらえなかったとして、どうして私がもらえないのってなっちゃったら、なんか違う事に向けて、あの、気分を転回させてあげるような癖を、日々訓練をしていって。何かに固執しない、次のことにパッパッと切り替えできるように、気分の切り替えていうのを日々練習。わざとだからシチュエーションをしたりとかして、やっていって、それがすごく上手くいってる。」(ケース3)

②専門的な継続支援のニーズ

地域で子育てを行う上で、成長に伴い問題の様相も異なってくる。特に、PWSの特徴とも言える、成長に伴う行動問題の発生への対応に追われる様子については、問題が生じてからではなくて普段からの日常的な支援を、継続的に行って欲しいニーズが語られた。

「ネットワークを探しているんな、例えば先生(医師)とかダイレクトに問い合わせしても、結局お勧めできる人がいないっていう回答しか返ってこなくて。プラダに特化して、ケアしていただけるようなそういう心理学の先生だったりとか、精神学の病院の先生とかはいらっしゃらないと聞いているので。ほんとはいろんな地域にあるのが一番いいんだけど...プラダの先生がだれか一人でもいていただければ、そこから色々色んなところにつけていけるので。」(ケース3)

「療育って、未就学時の間に切られてつながらないとかそういうのを、ずっと小さいときのことから知ってもらいたいのに、結構ぶつぶつと切れちゃう... ちょっとそれがいやなので、民間の行動とか認知とかかけたところを見てくれる心理職の人と言語療法士とかそういう方がいて結構作業所までつながってるようなところで、とりあえず今でも枠を取って、あの月1入るようにして見てもらってたり。何かあればも

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

もちろん相談乗りますよって、子どもの小児総合病院でも言われるんですけど、何かあったらじゃなくて、いいときからもう1年に1度でもいいから見てほしい…」(ケース4)

考察

本研究は、希少・難治性疾患児の子育ての実態の理解のために、PWS 児を持つ母親を対象に生後から就学期の間の様々な経験を聞き取るために行なわれた。医療的な治療や診断、遺伝子研究などは国家レベルの研究が行なわれつつあるが、当事者である子どもと親、家族の心理面やQOLに関して研究はほとんど見られない。障害児の心理社会面への影響に関する研究は、自閉症児や知的障害児を対象とした質的研究が早くから行われている。たとえば、久保(1980)は、出産や障害受容に伴う心理的苦痛、役割の葛藤や社会的孤立、行動問題や親としての価値観の転換など、自閉症児の母親の苦難の経験を明らかにしている。朝倉ら(朝倉, 2008; 朝倉・高橋, 2007)は、発達障害児の親の子育てのプロセス分析を行い、親は子どもの障害について知らされる、子どもの障害を理解する、子どもの障害をオープンにする、子どもの障害を理解してもらう、の4つの出来事が螺旋的に連続して体験されることを見いだしている。

PWS 児の基盤となる症状は異なるが、自閉症児やアスペルガー障害児の呈するこだわりや行動問題などは、多くの共通点がある(加藤・堤・小関・佐々木・原田, 2009)。発達障害とPWSは、医師にとっても診断が難しい点は共通している。そのため、親は子どもの障害について知らされる機会が適切に提供されないことに戸惑う共通点を持つと考えられる。これらは、脳性麻痺やダウン症などのように、特性が明確に現れないことが、難しさの要因となる。PWSは、遺伝子検査を行わなければならないため、診断にはさらなる困難が伴う。本研究のケースでは、診断には1カ月からケースでは4カ月に渡っていた。診断が長引けば長引くほど、親にとって戸惑いの日々は長くなる。親はこの期間に、祈りにも近い気持ちで待ち続けるケースもあった。しかしその後、これまで聞いたこともない名前の疾患名を告げられ、ましてや通常の就学は無理であるなどの障害の現実を、いきなりつきつけられた親の受けるショックは計り知れなく大きい。また、中には、専門家の無理解によって生じる告知の場面の苦難を経験するなど、診断から支援への流れにおいて、専門的で包括的な支援の仕組みが確立されていないことが明確となった。

これまでの研究より、発達障害を持つ子どもの養育には、専門家や身近な人々のサポートによる育て方の具体的な助言と将来の見通しが必要だと指摘されている(朝倉・高橋, 2007)。特に、同じ経験をもつ母親とつながり体験談を聞くことなどは、将来の見通しをつけることにつながるとされる。しかし、PWSの場合は発達障害と違い、同じ子どもを持つ母親が周囲に多く存在するわけではない。そのため、身近な人からのサポートは受けにくい。さらに、専門家や書籍等にもアクセスしやすい発達障害と比較して、PWS児の場合は、本研究の対象者が参加したような、全国年次集会のような機会でない他の親とつながるのも困難である。発達障害の場合は、朝倉らは、母親の活動として子どもの障害をオープンにしたり、子どもの障害を理解してもらうプロセスが明確に存在していた。しかし、PWS児の親の場合は、そうした前向きな活動を積極的に行い、周囲の理解を得る段階まで至っていないと思われる。発達障害も認識に関しては、社会認知は急速に進められてきた。こうした動きは、その発症数が多いことが大きな動機となっている。そのため、障害そのものをオープンにして社会で理解してもらおうと試みるのは比較的容易といえる。一方、希少性の疾患であるPWSの場合は、現時点においては、親には子どもの障害をオープンにし、社会で理解を求めるには多大なエネルギーを必要とする。ここでも、やはり専門家による包括的な支援がなされない限りは、親や家族の単体による活動は難しい。特に障害受容においては、親自身への必要性だけでなく、周囲の人々や社会環境における受け入れも極めて重要な要素となる。

玉井(1994)は、障害者の母親は、障害児を生んだ自分への対象と、健康な子どもを生めたはずの自分という対象を喪失する、二重の対象喪失を経験するという。障害受容は、親だけではなく、夫や祖父母など、他の家族メンバーの受容態度も問題となる複雑な過程といえる。障害児を持つ母親においては、地域よりもまず、家庭内においても孤立し、苦悩に満ちた子育ての日々を送る現実の報告も良くなされている。そのような場合はもちろん、地域においても周囲の目を気にしながら肩身の狭い思いをしながらの生活を強いられることになる。本研究でも、障害を認めようとしなない祖父母を持つケースも語られている。地域においては、保育園に行く時期になっても、通園がかなわないわが子と同年齢の児童とどうしても比べてしまうなど、思い描いていた子育てとはかけはなれた現実に打ちのめされる経験が語られている。どの親も、子どもを育てることに対する理想像がすでにある。その理想像との解離と現実のギャップをどう受け止めるかは、その後の子どもの理解の重要なポイントといえる。母親の子育てについて考え直す大きな転機となっていたのは、やはり同じ経験を持つ親仲間とのつながりである。特に、同じ経験をもつ母親からの助言が、出来事を意味づけたり考えを整理する上で重要であることが確認された。

発達障害児の研究においては、欧米諸国では、きょうだいに対する介入も多く進められている。障害児の存在が家族のあり方に影響を及ぼすことは明らかであるが、きょうだいも家族の影響を必然的に受け、日常生活が大きく左右される存在である(McHale & Gamble, 1989)ことを忘れてはならない。障害者のきょうだいに生じる問題に関しては、新しく誕生した障害をもつ兄弟姉妹に母親をとられたと感じて起こる退行が良く知られている。これは、親の注目がどうしても障害を持った子どもに向くためであるが、同時にきょうだいは孤立感を感じやすく、その結果、親の関心を引こうとして寂しさや不安、怒りなどの感情を押し込み、良い子であろうとする傾向も報告されている(宮本, 2007)。本研究でも、姉に及ぼす苦勞を案じて障害をもって生まれた妹の抹殺を考えるなど、きょうだいに対する気持ちから、親も心理的に追い込まれるケースは二人の親から語られた。後藤・村上・森崎・水谷ら(1986)は、第一子が障害児の場合、健全な子どもを産むことによって、障害のない子どもの母親であることを実感したい母親の気持ちが、第二子出産の動機となるという。本研究のケースでは、姉が妹を欲しいという気持ちもあり第二子を出産したが、結果的には、重い負担を姉であるきょうだいに背負わせてしまったことになり、そのことで、母親自身が自分の中で責任を感じ辛い思いをしていることが語られていた。このケースでは、自分が障害児の親になるのはいいけど、姉を障害児のきょうだいにしてしまったことへの後悔が語られている。また、障害児のきょうだい研究は、女性のきょうだいは男性のそれよりも、親からの過剰な期待をもたれやすく(Rosenberg, 2000, 2001)、女性のきょうだいは障害児の世話をする機会が多くなるとの報告がなされている(三原, 1998)。これらより、家族の中での障害児の存在は、親や祖父母だけでなく、きょうだい、とくに女性のきょうだいは、大きな負担を背負わされる可能性が示されている。そのため、心理面の支援を考える際には、当事者である障害児と親以外にも、きょうだいもその重要な対象者であるとの認識が必要である。

PWS児の養育プロセスで経験する、親のその他の注目すべき経験は、成長に伴って生じる様々な行動上の問題への対応の仕方である。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。本研究では、子どもの呈するこだわりや確認行動などに対し、独自の方法で適応法を学んでいく様子が語られていた。このような方法を学ぶきっかけとなっていたのは、やはり他の母親とのつながりから得られる支援やアドバイスが主であった。とはいえ、こうした問題行動への対応としては、やはり専門家による介入支援により、親は行動マネジメントのスキルを身につけることが望ましい。PWS児のそうした支援は、親の会の要請において、行動的な介入法が行なわれた実績も存在する。たとえば、加藤・小関・佐々木(2013)は、PWS児の親を対象としてペアレントトレーニングを行いその効果を確認している。結果は、子どもの問題行動に改善がみられ、6か月後においてもこの効果は維持されていた。また、保護者の不安やストレ

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

スについても軽減がみられるなど、PWS 児を持つ親への行動介入が効果的であることが示されている。欧米では、自閉症児のきょうだいを対象とした行動学的な介入が盛んに行なわれている。これの介入は、きょうだいが発達障害の問題行動の理解や対処法を身につけることによって、障害児をより良くサポートすることが狙いである（例えば、Meyer & Vadasy, 2008）。一方、心身障害が重度の子どもの場合では、親はきょうだいと関わる時間をもつためのレスパイトサービスの利用などが、親のきょうだいへの関わりを変化させることにつながるために有効とされている（向出・陸川・真鍋・高橋・和田・山崎, 2002）。

本研究の結果、PWS に例をみる希少・難治性疾患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ことも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、容易に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、これは、専門家による支援が乏しい現実でもあり、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。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（谷口, 1985）。このように、地域における様々な心理面への支援によって、親子共々成長していける側面も持つことは明らかである（加藤・堤, 2012）。これには、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少な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。

引用文献

- 朝倉和子（2008）自閉症（傾向）・軽度知的障害児の母親の主観的困難（たいへんさ）と当事者による対処戦略に関する研究，東京家政学院大学紀要，**48**，71-77.
- 朝倉和子・高橋幸三郎（2007）「障害児の母親が感じる 生活困難と対応の仕方」，東京家政学院大学紀要，**47**，11-19.
- 加藤美朗・小関俊祐・佐々木和義（2013）プラダウイリー症候群の保護者を対象としたペアレント・トレーニングの効果，総合福祉科学研究，**4**，49-64.
- 加藤美朗・堤俊彦（2012）プラダウイリー症候群の発達支援ニーズ把握のためのフォーカスグループディスカッションによる質的研究，日本心理学会第75回大会，365.
- 加藤美朗・堤俊彦・小関俊祐・佐々木和義・原田徳蔵（2009）Prader-Willi 症候群の行動支援に関する検討—文献検討およびペアレント・トレーニングの効果II—日本行動療法学会第35回大会発表論文集，308-309.
- 久保紘章（1980）自閉症児を持つ母親の生活状況と意識：岡山県における調査から，四国学院大学論集，**47**，83-106.
- 後藤秀爾・村上英治・森崎康宣・水谷真・小谷野裕美・後藤由美子・板倉由未子（1986）. 重度・重複障害児の集団療育(9)—健常児きょうだいと家族力動，名古屋大学教育学部紀要，**33**，315-326.

堤 俊彦・加藤 美朗

- 玉井真理子(1994). 障害児の母親が経験する「二重の対象喪失」*Neonatal Care*, **7**, 785-789.
- 谷口正隆(1985). 心身障害児家族のストレスと対応 石原邦雄(編)講座ストレスを考える3 家族と生活ストレス 垣内出版 pp. 88-107.
- 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—, *中四国心理学会論文集*, **45**, 95.
- McHale, S. M. & Gamble, W. C. (1989). Sibling relationships of children with disabled and nondisabled brothers and sisters. *Developmental Psychology*, **25**, 421-429.
- 三原博光 (1998). 知的障害者の兄弟姉妹の生活体験について—幼少期の体験や両親とのかかわりなどを中心に—*発達障害研究*, **20**, 72-78.
- Meyer, D. J. & Vadasy, P. F (2008). *Sibshops: Workshops for siblings of children with special needs*. Rev. ed, Paul H. Brookes, Baltimore, Maryland.
- 宮本知香 (2007) 障がい児・者のきょうだいの心理的变化と課題, *立正大学福祉研究*, **9**, 53-62.
- 向出哉美・陸川敏子・真鍋裕紀子・高橋玲子・和田悠子・山崎愛(2002). 重症心身障害児のきょうだいへの看護—レスパイト利用をする家族へのインタビューからの一考察— *小児看護*, **25**, 430-438.
- Rosenberg, M. S. (2001). *Coping when a brother or sister is autistic*. Rosen Publishing Group, New York.
- Rosenberg, M. S. (2000). *Everything you need to know when a brother or sister is autistic*. Rosen Publishing Group, New York.

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

An investigation into the understanding and adjustment need for parents raising children
with rare diseases

-Through focus group interview for mothers of children with Prada-Willi syndrome-

Toshihiko Tsutsumi¹, Yoshirou Kato²

(Fukuyama University¹, Kansai Welfare and Science University²)

While populations of children who suffer from rare diseases may be small, parents and family members are affected by the disease. And since the general public knows very little about the situation of children with rare diseases and its creation of an immense burden on parent and families. 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.