

2020 年度 若手・女性研究者奨励金 レポート

研究課題	感覚器や多臓器の障害により生命維持や社会生活への支障を有する CHARGE 症候群のわが子と生活する親の体験
キーワード	①CHARGE 症候群、②在宅療養児、③家族

研究者の所属・氏名等

フリガナ 氏名	キリハラ サオリ 桐原 更織
配付時の所属先・職位等 (令和2年4月1日現在)	新潟青陵大学 助教
現在の所属先・職位等 (令和4年7月1日現在)	新潟青陵大学 助教
プロフィール	専門は小児看護学。障害・難病をもちながら生活する子どもと家族の支援に関して、研究に取り組んでいる。私が大切にしているのは「当事者の方々から教えてもらうこと、共に創造していくこと」。 また、難病の当事者の方々や難病相談支援センターとともに「にいがた難病パートナーシップ」で活動したり、「なじらね難病ケア研究会」で難病ケアに関する学び合いや交流活動等も行っている。

1. 研究の概要

CHARGE 症候群 (以下、CS) は、6 つの特徴症状、**C**oloboma (網膜や虹彩の部分欠損)、**H**earth malformations (心奇形)、**A**tresia of the nasal choanae (後鼻孔閉鎖)、**R**etardation of growth and/or development (成長障害・発達遅滞)、**G**enitourinary anomalies (性腺機能低下)、**E**ar anomalies (耳奇形・難聴) の頭文字を取って命名された**先天異常症候群**である。他にも、脳神経麻痺、内耳異常、内分泌学的異常、摂食障害、咽頭・気道の異常、強迫性、自閉症的傾向等の発達・行動面の問題もあり、**症状の組み合わせと重症程度は非常に多彩**である。

2004 年には CHD7 遺伝子の突然変異との関連が報告され、国内でも 10 年程前から遺伝子検査が行われるようになり、また 2017 年 1 月には CS が指定難病とされたことから、以前は先天異常症候群や先天性多発奇形と一括りにされていた CS 患者への診断が進んでいると推察される。2009 年の研究によると**本邦での CS の発生頻度は出生児 2 万人に 1 人程度**とされ、2017 年の把握患者総数は 100 程度であったが、日本の患者家族会である「CHARGE の会」会員数も徐々に増加傾向にある。

CS の特徴は、**視覚・聴覚・バランス感覚・嗅覚という複数の感覚障害の存在、先天性の多臓器にわたる障害、希少性**である。CS 患者家族会に参加したある親は「肢体不自由児の集まり、医療的ケア児の集まり、盲聾の集まりなどに参加してみたが、どこに参加しても違和感があり、自分の居場所と思えるところがなかった」と語り、この発言は、CS の子どもをもつ親が他の障害児を育てるのとは違う独自の体験をしている可能性を示唆していると考えられた。しかしながら、日本の CS の子どもの看護に関する僅かな先行文献を概観すると、看護における困難事例への関わりの事例報告が主だったものであり、CS の子どもや家族の生活・人生の経過を追った報告は認められない。このような事情から、CS の子どもの発達や生活について見通しが立たずに、不安を抱える家族は多いのが現状である。そこで、CS の子どもの生活や将来を見据えた支援の明確化のためにも、**CS のわが子と共に生き、共に生活している親の体**

験として、生活に関する情報や智恵の集積を行うことが重要であると考えた。

そこで、今回、学童期以上のCSの子どもを育てている親を対象としてインタビュー調査を行い、その語りの内容を質的記述的に分析したので、ここにその一部を報告する。

2. 研究の動機、目的

本研究の目的は、**視覚・聴覚等の感覚障害や多臓器障害により生命維持や社会生活への支障を有するCSの子どもの親が、わが子を授かってから、どのように生活してきたのか、その体験について明らかにすることである。**

本研究結果は、CSの子どもと親の生活・人生を見越した上で、必要となる支援とその時期について検討するための基礎資料となる。これらを通して、CSの子どもと家族に対する看護の質の向上に寄与できると考え、本研究に取り組むこととした。

3. 研究の結果

1) 研究参加者の概要

研究参加者の背景を表1に示す。研究協力の承諾が得られた家族を対象とした。ここでは、5家族のデータを示す。参加者の構成は、母親のみが4家族、両親一緒の参加が1家族であった。またインタビュー時の参加者の年齢は30代から50代であった。

表1 研究参加者の背景 (n=5)

項目	データ
参加者の父母の別	A・C・D・E：母親、B：父親・母親
参加者の年齢	30代～50代
CSの子どもの年齢	7～16歳
CSの子どもの通う学校	特別支援学校、普通小学校の特別支援学級

2) 感覚器や多臓器の障害により生命維持や社会生活への支障を有する CHARGE 症候群のわが子と生活する親の体験

視覚・聴覚等の感覚障害や多臓器障害により生命維持や社会生活への支障を有するCSの子どもの親が、わが子を授かってから、どのように生活してきたのかについて分析した結果は、次のようであった。CSのわが子と生活する親の体験として抽出されたカテゴリーを【 】で示し、ストーリーラインを以下に記す。

CSの子どもの親は、わが子が出生した直後には【**出生直後のわが子の呼吸ができず、泣けず、目が片方閉じ切らない等の様子から、直感的に何かおかしいと察知した**】。その後、【**生まれてすぐのわが子の心臓・呼吸の障害や哺乳できない様子から、わが子がちゃんと生きて行けるのか悲観し、先が見えないことで心が折れそうになった**】。また、【**わが子は見えない・聞こえない・話せない可能性もあると告げられ、生命の危機だけでなく、社会の中で生きて行くことができるのかと愕然とした**】。そして、わが子の入院中には、【**医療者による、見えない・聞こえない・話せないからこそ積極的に刺激を与えようというアドバイスやわが子をかわいがってくれるかかわりが、わが子と向き合い、育てていこうという原動力になった**】一方で、【**わが子が生きられるかどうかかわからず、わが子の障害を受け入れられない不安定な中で医療者にわかってもらえない憤りと悲嘆を体験した**】。

さらには、わが子にCHARGE症候群と診断がつく時期はケースによって様々ではあったが、診断がついたことをきっかけとして【**診断されたからこそ専門家や同病者との出会いにつながり、わが子は社会で生きていけると思い、将来に光が差した**】体験をした。

病院から在宅へ移行してからは、共に生活する中で、【**退院後から3歳頃までは、わが子が生きるために必要な世話を必死で行いながら、わが子の命を背負う重圧感を常に抱いていた**】。そして、身体状態が落ち着いてからは、【**盲聾・行動特性・知的障害に伴うコミュニケーションや感情コントロール等の難しさがある中、親としてわが子に真剣に向き合い、わが子にはどのように対応するのが良いかを悩みながら見出してきた**】。また、【**わが子の身体状態が落ち着い**

た後は、盲聾や知的障害等のあるわが子に合った教育を受けさせたい思いで教育機関の門をたたき、わが子受け入れの道を創った】。加えて、【近所の子どもや親たちとかかわる機会を作ったことで、多様な障害があってもわが子が地域で受け入れられている心強さや安心感を体験した】。

4. 研究者としてのこれからの展望

現在、CS の子どもとともに生活する 5 家族の語りを分析した段階にある。Covid-19 によるインタビュー調査への影響もあったため、今後、さらに家族の語りを得て分析を進める計画でいる。そして、「感覚器や多様な障害により生命維持や社会生活への支障を有する CS の子どもとその家族がどのような生活をしているのか」、「どのような支援が必要なのか」について具体的に検討し、その情報や智恵の集積を進めていく。

また、次の段階として、CS の子どもと家族の生活を支援する具体的な看護に関する情報発信を、CS の子どもと家族にかかわる看護師対象に行っていく予定である。

5. 支援者（寄付企業等や社会一般）等へのメッセージ

現在、日本において、CHARGE 症候群のような多様な障害をもちながら生活する子どもたちが増えてきている。このような子どもやその家族が、社会の理解や受け入れが整っていないがゆえに困難を感じる事がなくなり、穏やかに、普通に生活できるようになることを、強く願いつつ、本研究に取り組んだ。

この度は、本奨励金のお陰で、CS の子どもを育てる親の貴重な語りをお聴きし、調査することができた。障害をもつ当事者の視点で体験を理解することの重要性を再実感したところである。今後は、さらなるデータを積み重ね、CS の子どもと家族への看護実践に活かすことができるよう検討を重ねていきたい。

これからもご協力ご支援のほど、お願いいたしたく思う。