

◆ 主たる養育者さま（回答者数 201 名）

[属性]

- 平均年齢は 42.2±6.5 歳（26～58 歳）で、91.5%はお母さま、8.5%はお父さまでした。
- 17.9%の主たる養育者さまは現在治療中の疾患をお持ちでした。
- 就業形態は、46.8%が専業主婦、7%が自営業、18.4%がパートタイム雇用、22.4%が正社員、4%がその他でした。
- ご家庭の経済状況について、ゆとりがある 8%、ややゆとりがある 13.4%、普通 52.7%、やや苦しい 13.4%、苦しい 10.9%、無回答 1.5%でした。

[お子さまの療育について]

- お子さまの療育について、69.7%は同居しているご家族以外からサポートを受けていました。
- お子さまの疾患や療育に関する情報源は、専門医が 79.6%、患者会や家族会が 63.2%、インターネットが 49.8%でした。近所のかかりつけ医や、訪問看護師、代謝外来の看護師、地域保険師などを情報源と捉えている方は、それぞれ 10%以下でした。
- 患者会や家族会への参加状況について、75.6%が参加している、13.4%が参加していない、7%は会の存在を知らない、2.5%は会が存在しないと回答しました。
- 86.2%は、お子さまの疾患に関する生活上の困りごとを抱えていました。

表 1 お子さまの疾患に関する生活上の困りごと（複数回答）

外出・外泊時の患児の食事に気を遣うこと	53.2 %
病気や治療に関する情報が少ないこと	50.7 %
毎日の食事療法が大変であること	40.8 %
患児の成長発達が遅れていること	36.8 %
病気についての周囲の理解が少ないこと	28.4 %
患児が感染症にかかりやすいこと	23.4 %
どのような症状のときどう対応したらよいかわからないこと	22.4 %
病気をよく理解していない医療者に対応されること	21.9 %
患児が入退院を繰り返してしまうこと	15.4 %
困りごとをすぐに相談できる相手がいないこと	11.9 %
病気のことによって社会的な偏見や差別があること	11.9 %
その他個別の困りごと	33.8 %

- ・ 主たる養育者さまの 94%がお子さまの療育に関して何らかの不安を抱えていました。

表 2 お子さまの療育に関する不安（複数回答）

今後どのような症状が出るか不安	74.6 %
20 歳以降の医療費負担が不安	64.2 %
医療者でもこの病気のことを知らない人が多く急な受診が不安	56.7 %
体調を崩した時に症状が出ないか不安	49.8 %
学校や外出時に症状が出ないか不安	41.3 %
成長発達の遅れが不安	40.8 %
その他の不安	31.3 %

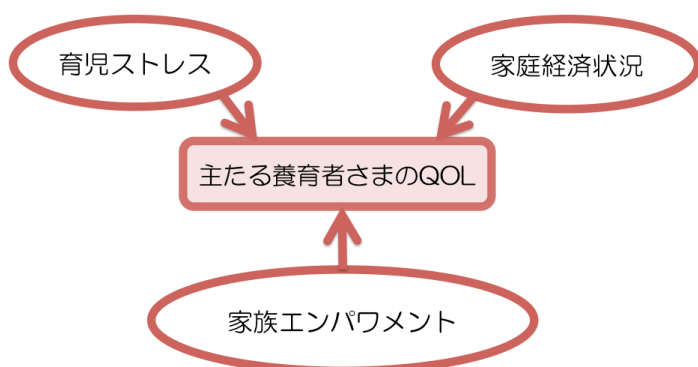
・ 子育てのストレス

一般的な子育てのストレス度を測定する「PSI 育児ストレスインデックスショートフォーム」を用いました。この尺度は、得点が高いほど育児ストレスが高いとみなします。平均得点は、 44.9 ± 10.4 点（22～82 点）でした。健康なお子さんや他の慢性疾患であるアトピー性皮膚炎のお子さんを育てる親の得点と比べると、みなさまは育児ストレスをより強く感じていらっしゃる事がわかりました。

・ 家族エンパワメント

平均得点は、 101.5 ± 18 点（45～170 点）でした。先行研究のある重症心身障害のお子さまの親の得点と比べると、みなさまの家族エンパワメントは低いことがわかりました。これは、重症心身障害のお子さまは比較的医療・福祉に関するサポート体制が充実しているためと考えられます。

・ 主たる養育者さまの QOL



平均得点は、 3.1 ± 0.5 点（1.62～4.46 点）でした。食事療法を必要とする食物アレルギーのお子さまの親の得点と比べると、みなさまの QOL が低いことがわかりました。

主たる養育者さまの QOL は、育児ストレスが低く、家庭経済状況が良好で、家族エンパワメントが高いほど、高いことがわかりました。

◆ 配偶者さま（回答者数 122 名）

[属性]

- 平均年齢は、42.9±6.9 歳（26～59 歳）で、90.2%がお父さま、9.8%がお母さまでした。
- 12.3%の配偶者さまは現在治療中の疾患をお持ちでした。
- 就業形態は、77.9%が正社員、12.3%が自営業、5.7%がパートタイム雇用、3.3%が専業主婦でした。
- ご家庭の経済状況について、ゆとりがある 4.9%、ややゆとりがある 13.1%、普通 52.4%、やや苦しい 13.1%、苦しい 10.7%、無回答 5.7%でした。主たる養育者さまとほぼ同様の分布でした。

[お子さまの療育について]

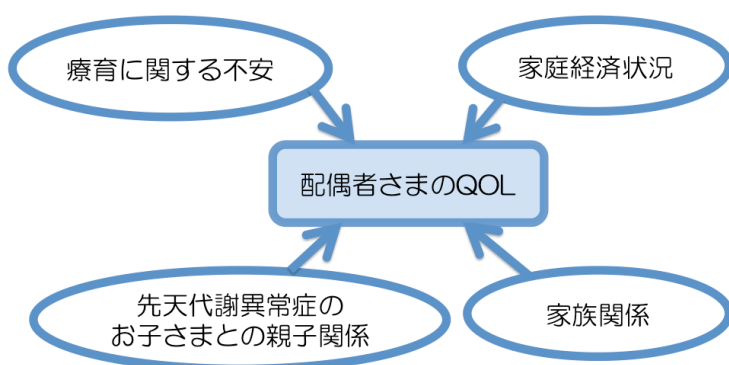
- 94.2%が子育てに関する不安を抱いていました。主たる養育者さま同様に、お子さまの症状や成長発達に関する不安が多く見られました。

表 3 お子さまの療育に関する不安（複数回答）

今後どのような症状が出るか不安	74.6 %
20 歳以降の医療費負担が不安	63.9 %
医療者でもこの病気のことを知らない人が多く急な受診が不安	51.4 %
体調を崩した時に症状が出ないか不安	54.1 %
学校や外出時に症状が出ないか不安	38.5 %
成長発達の遅れが不安	52.5 %
その他の不安	45.1 %

- 先天代謝異常症のお子さんとの関係性について、よい 45.9%、やや良い 13.1%、ふつう 34.4%、無回答 6.6%でした。
- ご家族の関係性について、よい 42.6%、やや良い 13.1%、ふつう 34.4%、ややよくない 2.5%、無回答 6.6%でした。

• 配偶者さまの QOL

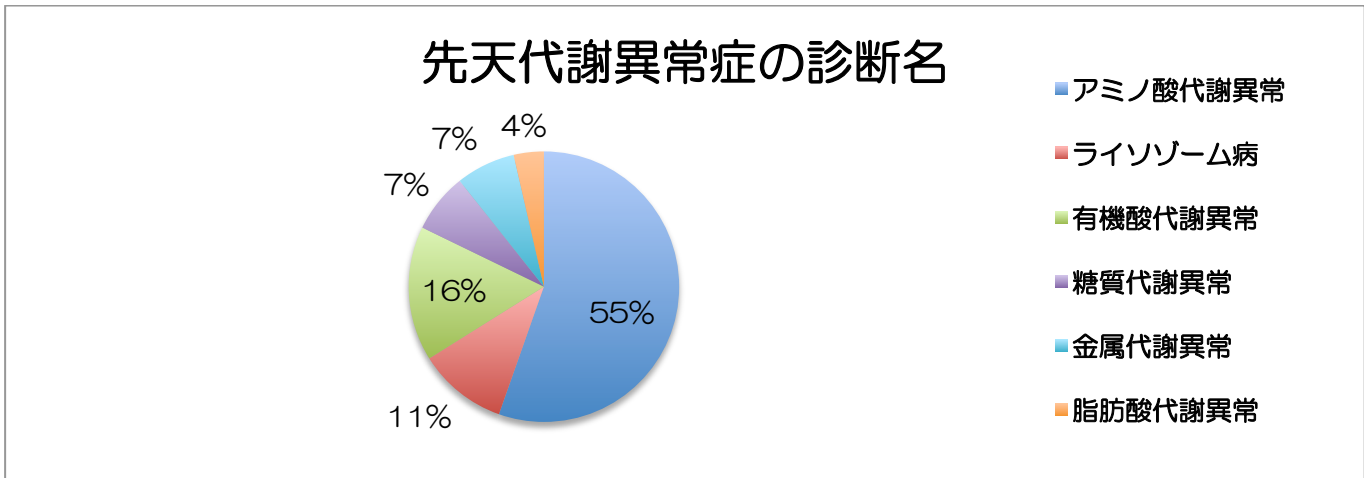


平均得点は、3.4±0.5 点（2.19～4.42 点）でした。同世代の一般男性や小さなお子さまの親の得点と比べると、みなさまの QOL が高いことがわかりました。

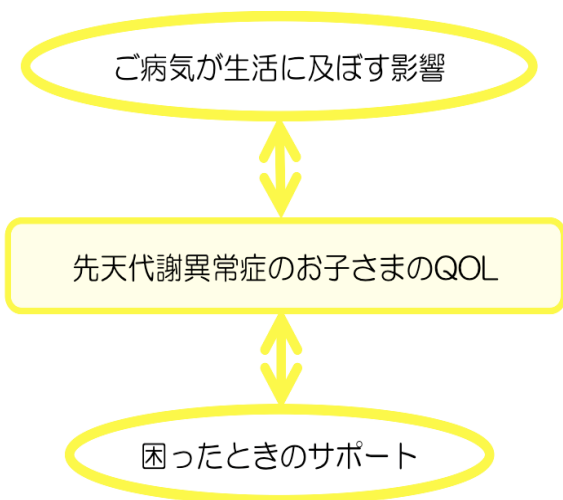
配偶者さまの QOL は、子育てに関する不安が少なく、家庭経済状況が良好で、先天代謝異常症のお子さまやご家族の関係が良好であるほど、高いことがわかりました。

◆ 先天代謝異常症のお子さま（回答者数 56 名）

- 平均年齢は 12.0±3.1 歳（7～18 歳）で、性別は男女半々でした。
- 出生順位は、1 番目 48.2%、37.5%が 2 番目、14.3%が 3 番目でした



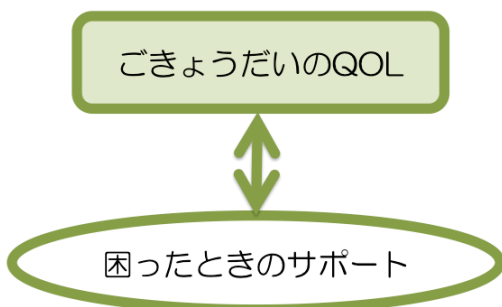
• 先天代謝異常症のお子さまの QOL



平均得点は、74.5±12.8 点（28.3～100 点）でした。同世代の健康なお子さまの得点と比べると、先天代謝異常症のお子さまの QOL は低いことがわかりました。また、ご病気が生活に及ぼす影響が少なく、生活上に困りごとが生じた時のサポート体制が整っているほど、QOL が高いことがわかりました。

◆ ごきょうだい（回答者数 38 名）

- 平均年齢は 12.7±3.3 歳（7～20 歳）で、31.6%が男の子、63.2%が女の子でした。
- 出生順位は、63.2%が先天代謝異常症のお子さまより年上で、31.6%が年下でした。



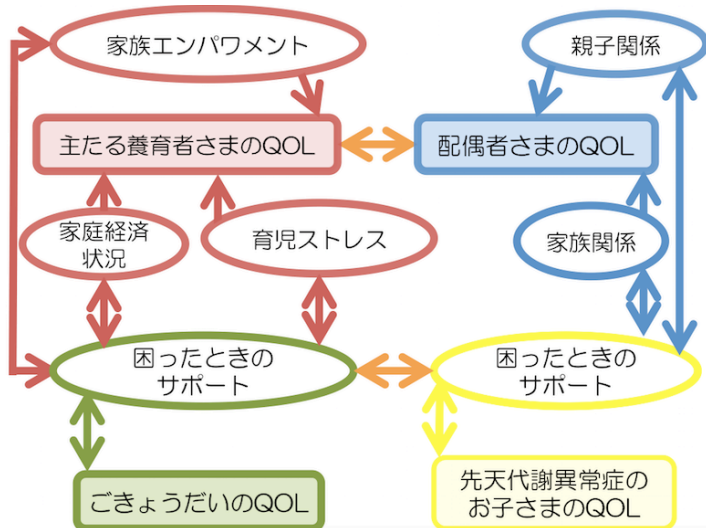
• ごきょうだいの QOL

平均得点は、76.8±10 点（42.5～92.5 点）でした。同世代の健康なお子さまの得点と比べると、ごきょうだいのお子さまの QOL は高いことがわかりました。

また、生活上に困りごとが生じた時のサポート体制が整っているほど、QOL が高いことがわかりました。きょうだいには疾患にまつわる特別なニーズがなく、同じ

家庭の中で共に生活するご病気のお子さまが比較対象となり、ごきょうだいがご自身の QOL を高く認識しているためと考えられます。

◆ ご家族の QOL 同士の関係



今回ご協力いただいたご家族のみなさまの QOL は、様々な要因を通じて関連し合っていることがわかりました。先天代謝異常症のお子さまを育てるひとつひとつのご家族が、そのご家族らしい生活を送れるよう、家族全体を支援することの重要性を示しています。

終わりに

本報告書に記載した結果は、アンケート結果の詳細です。アンケートにご協力いただいた方々のうち、結果返送のご希望があった方々には各ご自宅にパンフレットを郵送させていただきました。住所変更などにより、届いていない方がいらっしゃいましたら下記に直接ご連絡いただけますと幸いです。

今後は、以下の研究課題としましてインタビュー調査や外来支援プログラムの構築を進めて参る予定です。日本学術振興会「先天代謝異常症児家族の医療社会面に関する研究（平成 28 年度～30 年度）研究代表者：山口慶子（16J00782）」

本結果を今後の研究につなげ、先天代謝異常症のお子さまとご家族への情報提供やケア体制の整備に実際に反映できるよう精進してまいります。

最後に、本調査にご協力いただきましたこと、みなさまに重ねて深く感謝申し上げます。今後ともどうぞよろしくお願い申し上げます。

国立成育医療研究センター 総合診療部 窪田 満
 筑波大学 医学医療系 小児保健看護学 涌水 理恵
 筑波大学大学院 博士後期課程 山口 慶子

【本調査結果についてのお問い合わせ先】

本調査結果についてのご質問・ご意見・ご感想などのお問い合わせは、下記まで直接いただけますようお願いいたします。

筑波大学 医学医療系 小児保健看護学 涌水 理恵
 メールアドレス：riewaki@md.tsukuba.ac.jp