

[研究論文] 離島で暮らす遺伝性稀少難病児の養育の特徴と支援の検討

久保恭子¹・河原智江²・宍戸路佳¹

1 神奈川工科大学看護学部 2 共立女子大学非常勤講師

Particular features of care for children having hereditary rare disease by parents in isolated islands and discussion about the support required

Kyoko KUBO¹, Chie KAWAHARA², Mika SHISHIDO¹

Abstract

[Purpose] This study aimed to fully understand the features of how the parents living in islands cared for their children with a hereditary rare disease, and clarify what support is necessary for them.

[Results and Discussions] One of the important features of child care observed in the subject parents was that they gave priority to living together with families in the island over the life focused on medical care of the child with the hereditary rare disease. Those parents wanted the current public support to be reviewed for more flexible use in consideration of the particular regionality. Furthermore, the support necessary for them was to provide the medical and nursing care of the hereditary disease, and allow those parents to positively make use of the association for patients with the same disease. It was also necessary to understand the parents' way of thinking about the end-of-life care for their children.

KeyWords: isolated island, hereditary rare disease, care, support

1. はじめに

多くの小児難病は小児慢性疾患事業計画のもと、治療法の開発や難病児が生きるための支援、より過ごしやすく生活するための支援が積極的に実施されている。著者らが支援している遺伝性稀少難病の中でもムコ多糖症は、本疾患の一部の病児に酵素補充療法が開始され、患者とその家族はより治療を受けやすいように、また、体調の悪化に伴う医療の必要性等を考慮して治療が可能な病院の近隣に転居して生活をする家族も増加しつつある。住み慣れた地域を離れ、医療を優先する生活を選択したことに戸惑う家族もいるが、多くの家族が、子どもの疾病の治療や体調不良時の対応を優先し、その選択ができたことにおおむね満足をしているようだ。一方で、医療施設が十分に整っていないへき地で生活をしている患者と家族もあり、医療を優先するという選択が不可能な家族もいる。

医療分野における「へき地」とは、交通条件や自然的、経済的、社会的条件に恵まれない山間地、離島その他の地域のうち、医療の確保が困難である地域を指し、無医地区、それに準じる地区、へき地診療所が開設されている地区等が含まれると定義されている¹⁾。日本では、平成26年度の厚生労働省のデータ²⁾による

と、無医地区が633地区あり、年々減少はしているが、無医地区もみられる現状である。著者らは、今回、へき地の中でも、離島で生活をしている対象児とその家族への支援の機会を得た。へき地医療(離島)・難病児看護、小児看護等に関する先行研究をみると、18トリソミー児を離島で養育するための在宅移行への支援³⁾、離島における子どもが病気の時に抱える親の不安⁴⁾、鹿児島県の離島に住む地域住民からの小児救急電話相談の現状⁵⁾、離島における子ども虐待予防に関する内容⁶⁾、へき地における女性、子どもの健康ニーズに関する研究⁷⁾、離島における子どもの健康と生活に関する調査報告⁸⁾、離島に住む未熟児を養育する親への支援⁹⁾、島における小児の航空機搬送¹⁰⁾、離島における小児ぜんそくの治療¹¹⁾などがあるが、難病あり、長期にわたり、医療・教育、福祉などの支援が必要な子どもの養育に関する調査はみあたらない。我が国の行政施策は高齢者を対象にしたものが多く、一般的に難病児と家族の支援システムに課題があることは否めず、まして、へき地地域となれば、患者家族が使えるシステムが極めて少ないことが予測される。本研究の目的は、離島において生活する遺伝性稀少難病児の養育の特徴を把握し、必要な支援を明らかにすることである。

離島という限られた環境で生活する患者家族は、都会で最新

の医療を享受し、治療を優先して生活する患者家族とは異なる危機が存在すると思われる、へき地医療にたずさわる医療者は、このような患者と家族の不安や恐怖を軽減していくことが使命であり、支援のひとつとして求められている。本調査の結果は、遺伝病、稀少難病などをもつ児と家族への支援の一助となり、意義のあることと考える。

2. 研究の対象と研究方法

2.1. 研究対象者

A県の離島に住む遺伝性稀少難病児とその家族2組。

2.2. 研究期間

2013年11月から2014年11月。

2.3. 研究方法

インタビュー調査。インタビューの方法は、遺伝性稀少難病児と家族の養育の過程について自由に語ってもらった。また、その際、必要であると感じた支援や有効であった支援、養育を左右するような印象的な出来事等について語っていただいた。データ収集期間は研究期間と同様、2013年11月から2014年11月である。

2.4. 分析方法

インタビューの内容を録音し、その後、逐語録をおこして分析を行った。分析の方法は、KJ法を参考に、インタビュー調査で明らかになった内容を、類似したものでまとめ、意味を圧縮した。KJ法とは川喜田二郎氏が生み出した創造的問題解決技法で、収集した情報を類似した内容でグループ化していくものである。今回はインタビューの内容の中から、離島にて遺伝性稀少難病児を養育することに関連する内容を分析の対象とした。信頼性、妥当性を高めるために、小児看護学、地域看護学、質的研究の専門家から助言を得た。

3. 倫理的配慮

研究の目的、方法を説明し、研究協力の有無にかかわらず、不利益はないこと、研究終了後にはデータを速やかに処分すること、プライバシーを配慮し、個人が特定できないように配慮することを説明し同意を得た。なお、本研究は横浜創英大学倫理委員会にて承認を得た（承認番号004号 平成24年9月）。

4. 結果

4.1. 対象者の概要

2組の家族のうち1組はA県のB島、もう1組はC島で生活をしている。

B家族は対象児が高校生、女性、両親40代、父方祖父母、きょうだい（中学生）と6人家族、祖父母が高齢による歩行障害、高血圧などの健康障害があり、入退院を繰り返している。母親は脳血管疾患により、内服治療を行っているが、現在、日常生活に

支障はない。対象児の状態は、歩行は可能、重症の知的障害があり、他者の指示命令に従うことはできない。食事は手づかみ食事が可能であり、刻み食を食べている。排泄は夜のみ、おむつを使用しているが、日中でも失禁をすることが多い状況である。母親父親の認識はあるが、表情に乏しく、他者が表情により、対象児の感情を読み取ることが難しい。発語はなく、言語によるコミュニケーションはとれない。無呼吸を伴わないけいれんが頻回に生じ、以前よりも、ぼっとしている時間が増加してきている。午前中、高校、午後は作業所に通所しており、送り迎えは母親が車でやっている。C家族は対象者が23歳、男性、両親40代、きょうだい（成人）と4人で暮らしている。対象者はやや聞き取りにくいものの単語を話すことができ、難聴はあるが、家族が大きな声で対象者の耳元で話をすれば、言語による意思疎通が可能である。両目とも失明しており、人に支えられれば、何とか杖歩行が可能である。食事は普通食を全介助で食べており、おむつ使用である。週3回、地域の作業所で過ごしている。対象者の楽しみは好きなアニメを聞くことである。両家族とも夫婦そろってインタビューを行い、インタビュー時間は各夫婦に1時間30分である。

4.2. 離島で暮らす遺伝性稀少難病児の養育の特徴について

1) インタビューデータの結果（表1）

離島で難病児と生活する特徴についての語りの内容を取り出し、総数（コード）は53であった。上位カテゴリーは【医療よりも養育中心の生活を選択】【島での救急医療の限界に不安】【子どもの居場所の整備】【人手・経済的な公費による支援の限界】【島の環境と島人のやさしさに助けられる】【同じ境遇の仲間存在】【絶対に遺伝病について隠す】の7つがあった。ストーリーラインを説明する。

離島で難病児を養育する家族は、子どもの幼少期に、何らかの子供の成長・発達の異常に気がつき、巡回相談等を利用し医療を受診しようと試みた。しかし、遺伝性の難病であることがわかった段階で、巡回相談などの医療との関わりを避け、島で、自宅で家族とともに生活すること【医療よりも養育中心の生活を選択】していた。島で、養育を続ける中で、学校や作業所など【子どもの居場所の整備】を行いながら、子どもの疾患の進行にあわせて【島での救急医療の限界に不安】を感じていた。また、島での生活では教育や公共からの支援が不十分なこともあり、【人手・経済的な公費による支援の限界】を感じつつも、「島のみなが子どもを知っており、声をかけてくれる」「田舎で空気がいいからかな、喘息とか、呼吸器障害がないのですよ」など【島の環境と島人のやさしさに助けられる】と感じて生活をしてきた。一方、島で生活をしていくためには、きょうだいや親戚の結婚等を考え【絶対に遺伝病について隠す】必要があり、島外に【同じ境遇の仲間】をもち、疾患・子どもの養育や日常生活での注意点の情報を聞き、お互いに励ましあうなどの時間を持っていた。それぞれのカテゴリーについて説明していく。

表1 離島で暮らす遺伝性稀少難病児の養育の特徴

上位カテゴリー	中位カテゴリー	コード
医療よりも養育中心の生活を選択	相談先が巡回相談のみである	2週間開くという、少し顔つきが変かな、巡回相談に相談した。1歳8か月でやっと歩く。当時、島には診療所もなく、病気になるの相談は巡回の保健師さんしかいなかった。
	遺伝といわれたくない	遺伝病だって、すごい驚きと不安でいっぱい。もういっからって。聞きたくないし。巡回相談は以降、辞めていった
	治療方法がないなら、医療は不要	巡回相談にいくたびに遺伝だなんて言われたくないし、治らないなら、もう医療は必要ない
	病気の診断が簡単につかない	保健師さんが、島からでて、A県の大学に行ってくれて。それで病名がついた。島の外に行くときは遊びに行きたい。お金もかかるし
	治療を受けることが困難	病気がわからなくて、飛行機に乗って、遠い大病院まで行って診断がついた。行くときは旅行気分、帰りは涙で、どうやって帰ってきたか、覚えていない。 島を離れて病院に行くことが大変。3年前、島から離れた大病院で、子どもに付き添っていた母親が体調不良で倒れた。子どもは知的障害のため、私が入院していたとき、看護師さんは面倒見るのが大変だったみたい。親が年を取ったら、子どもの治療は継続できない
	病院間での連携に感謝	島から離れた大病院には、以前は年4回、通っていた。お金もかかるし、今は年2回にしようとした。年2回は、子どもと母親と一緒に行くようにしている。それ以外、大病院の先生が、島にある病院と連携を取ってくれて、必要なお薬を島の病院で処方してもらっている。島の病院と大病院が連携を取ってくれることに感謝している。ただ、大病院で処方される薬と全く同じ薬が島にはなくて、似たような薬で代用していること、その薬が飲みにくいのが困る。
島での救急医療の限界に不安	けいれんの恐怖	大きな痙攣が来たらどうしよう、おもう。こきぎみな震えもけいれんかな、とか、びくんがけいれんかな、とか、心配でならない子どもは、今、脳の萎縮によって、けいれんが起きる。けいれんの時間も長くなり、何日か毎にけいれんが起きる。けいれんがおきることが、予想がつかないので、困る。また、最近は、言葉が減り、表情もなくなってきた。毎日、子どもを見ているので、健康状態が下降しているがよくなる。親が気になるのは発作、側弯、姿勢が悪いこと。大きな痙攣が夜起きたら、ヘリとか、飛ばせないし、どうしたらいいだろうかと思う
	疾患の進行にとまどう	眼が見えなくなってきた。疾患の進行がわかる。島では対応できないだろう
	島での治療に限界を感じる	島での治療は限界がある。そんなとき、どうしたらいいだろう 医療面だけでは心配、専門医がないし、血液検査を島でできなかった 何かあってもすぐにヘリコプターが来ない けいれん時、対処方法が見守りかかない
子どもの居場所の整備	学校の整備	小学校から特別支援が球を中学にも整備してくれた。今は高校にもある。島で生まれて島で死ぬことができるのは幸せ。子どもが大きくなった、島では生活できないだろうと思っていたから。 教育の場があった。家に閉じ込めなくてすむ 教育委員会がうまくやってくれる、本当に感謝している 障がいのある子供だけではなく、姉など、きょうだいへの配慮もしてくれた。教育相談は、障害のある子の相談よりもお姉ちゃんたちの相談のほうが多かった PTAとかも協力してくれた、子どものために、いろんなことをやってくれた。私も相談したり、アドバイスをもらっている 中学の頃、学校、いろんな制度を整備してくれた。今、高校にいている。こんな田舎の島で、いろいろやってくれて感謝している。教育委員会の人とか、自治体とか、とっても感謝している。
	居場所の確保	島の高校は00の分校、訪問教室という位置づけで設置してくれている。今年、3年目。本土の高校の先生が来てくれて、たった2人の生徒に対応してくれている。また、高校卒業後に、子どもがいる場所として、多機能施設も島の中にできた。月に16時間が高校で勉強(午前中が学校)、午後の時間を多機能施設に行って、福祉の手伝いをして。3時間午前中に勉強、午後は施設、これがこの島の制度として成り立っている。経済的な負担も少なく、一番いい方法で、親は満足している。 島の障害のある子どもたちは小学校が終わったら島で行くところがなかった。だから、うちも、子どもが中学になると、夫婦離散、家族離散で、子どもは島外で生活するつもりだった。でも、専門医の先生が家族がバラバラにならないほうがいい、って話してくれて、やめた。そうしたら、この島でこんな子どもたちがいられる場所を作ってもらった。恵まれた社会にしていこうって、活動している島の皆さんに感謝している。 こんな小さな島で、障害のある子供もいる場所を作ってくれた、恵まれた社会にしようって島民が活動してくれる島全体で、いろんな配慮を考えてくれている
	子どもの養育にかかる経済的な支援	私も仕事があるし、子供を一日中ずっと面倒見れないので、日中一次支援という制度をつかった。月に15000円かかるけど、このくらいの経済的負担は大丈夫。医療費は重症患者医療制度がある
人手・経済的な公費による支援の限界	学校の先生への説明が大変で対応が不十分	小学校4年生 生理になって、男の先生だったし、これはいやだった 学校の先生が変わるたびに病気の説明をするのは大変 うちの子ども一人に、教員が一人ついてるのに怪我をするなんて・・・ 教員間で、子どもの教育についてトラブルになることもある 教員の連携が悪く、子どもが大げなをしたこともある
	介護者の人手不足	島での訪問看護、ヘルパーさんがいるようになった。障がい児でも使えるし、障がい児がいるからって、家族で同居している高齢者を優先的に介護してくれるが、まだ家族の負担がある 島外への受診は、母親と子ども2人で行くのが心配になった。親戚とか一緒に来てもらい、3人で行くようにしている。ヘルパーさんは数が少ないから依頼できない
	公費負担の限界	子どもは障害者2級だけど、島では、公共機関がなく、バスも使わないから、障害者2級の手帳は、経済的な支援としては何の役にも立たない。医療のための受診で、飛行機を使うが、飛行機の運賃はやすくなる
島の環境と島人のやさしさに助けられる	島の人がみんな子どもに親切にしてくれる	島の人が、みんな、子どものことを知っている。どこにいても、声をかけてくれる。いろんなところで、みんなが手助けしてくれるのに感謝している。ただ、病気が調べられたくない 遺伝だから みんな知らない病気だけど、どうにかしてあげたいと思ってくれている 玄関、鍵をかけてもあけて出てしまうことあり、いなくなることもあるけど、誰かが連れてきてくれる いろいろところでみんな島の人が手助けしてくれる
	悪いことばかりではない	遺伝のことは言えないけど、でも、人が親切で、悪いことばかりではないと思う
	自然豊かなところがよかった	田舎だから暮らして、街中だったら、放浪もあるので、交通事故にあって危ないけど、田舎だから大丈夫。今は近くの山羊を見に行くと、自分で帰ってくる。 田舎で空気がいいからかな、喘息とか、呼吸器障害がないんですよ
同じ境遇の仲間との存在	同じ病気の子どもと家族との出合いが力になる	沖縄のムコ多糖の親の人との出合いがあった。那覇に行くと、沖縄の同じ病気の人たちを集めてくれて、保健所とかであえるようにしてくれた。大病院の小児科医が親の会も紹介してくれた。よく分科会をしてくれる。父親もこの親の会の父親に刺激されて、真似をしようと思っているみたい。
絶対に遺伝病について隠す	遺伝を隠す	親の会との出合いがあって、一人ではないと思う。時々、電話などで情報交換ができるだけで本当にうれしい お姉ちゃんとか、親戚もいるから、あの家は遺伝病の家なんて言われたら困る この病気の人にはなすは難しい。酵素が欠損している病気と話している どこか病気になるのは隠した 遺伝だから、何が何でもかきさない。。。って。 親の会の会報を誰かに見られて調べられたらと思うと、青くなる 親の会の冊子が届く封筒に、『ムコ多糖』とか書いてあると、郵便配達員が調べたらどうしようと思ひ、親の会には入れない 姉妹の結婚問題に支障をきたすと困るので、遺伝病については絶対に秘密 こんな小さな島で遺伝病だとわかったら、孤立してしまう

①【医療よりも養育中心の生活を選択】

このカテゴリーは<相談先が巡回相談のみである><遺伝といわれたくない><病気の診断が簡単につかない><治療方法がないなら、医療は不要><治療を受けることが困難><病院間での連携に感謝>から成り立っていた。

<相談先が巡回相談のみである>では「当時、島には診療所もなく、病気についての相談は巡回の保健師さんしかいなかった」、<遺伝といわれたくない>では「遺伝病だって。すごい驚きと不安でいっぱい。もういいからって。聞きたくないし。巡回相談は以降、辞めていってない」「巡回の保健師さんが誰かに遺伝病のことを離したら困る」「保健師さんが知り合いと、島の人に病気のことがばれてしまう」、<治療方法がないなら、医療は不要>では「巡回相談にいくたびに遺伝だなんて言われたくないし、治らないなら、もう医療は必要ない」、<病気の診断が簡単につかない>では「保健師さんが、島外のA県の大学に行ってくれて。受診も大変で、お金もかかった。それで病名が見ついた。島の外に行くときは遊びに行きたい。お金もかかるし」、<治療を受けることが困難>では「島を離れて病院に行くことが大変。(略)親が高齢になったら、子どもの治療は継続できない」、<病院間での連携に感謝>では「(略)島の病院と大学病院がと連携を取ってくれることに感謝している (略)」があった。

②【島での救急医療の限界に不安】

このカテゴリーは<けいれんの恐怖><疾患の進行にとまどう><島での治療に限界を感じる>から成り立っていた。

<けいれんの恐怖>では「大きな痙攣が来たらどうしようと思う (略)」、<疾患の進行にとまどう>では「眼が見えなくなってきた。疾患の進行がわかる。島では対応できないだろう」、<島での治療に限界を感じる>では「医療面だけは心配、専門医がないし、血液検査を島でしたことがない」「何かあってもすぐにヘリコプターが来ない」があった。

③【子どもの居場所の整備】

このカテゴリーは<学校の整備><居場所の確保><子どもの養育にかかる経済的な支援>があった。

<学校の整備>では「小学校から特別支援学級に行けたし、その後、中学も高校にも、特別支援学級を整備してくれた。島で生まれて島で死ぬことができるのは幸せ」他、<居場所の確保>では「中学の頃、教育委員会などで、子どものためにいろいろな制度を整備してくれた。今、島の高校に行くことができています。こんな田舎の島で、いろいろやってくれて感謝している。教育委員会の人、自治体の人にとっても感謝している」他、<子どもの養育にかかる経済的な支援>では「(略)私も仕事があるし、子どもを一日中ずっと面倒見られないので、日中一次支援という制度をつかった。月に15000円かかるけど、このくらいの経済的負担は大丈夫。医療費は重症患者医療制度がある」があった。

④【人手・経済的な公費な支援の限界】

このカテゴリーは<担当教諭への説明が大変で対応が不十分><介護者の人手不足><公費負担の限界>から成り立っていた。

<担当教諭への説明が大変で対応が不十分>では「小学校4年生の時、月経になって、担任が男の先生だったのですが、男性の方に月経の世話をされるのはいやだった」「教員の連携が悪く、子どもが大げがをしたこともある」等、<介護者の人手不足>では「島外への受診は、母親と子どもと2人で行っているが、母親も高齢になってきて、2人だけの長時間の外出は心配だけ(略)、ヘルパーさんは数が少ないから、島外の大学病院に受診する際に、手伝ってほしいとはいえない(要約)」等、<公費負担の限界>では「子どもは障害者2級で、公共のバスが無料で乗車できるけど、島では公共のバスを使うことはない。障害者2級の手帳は、島での生活では、ほとんど何の役にも立たない。医療のための受診で、飛行機を使うが、飛行機の運賃はやすくない」などがあつた。

⑤【島の環境と島人のやさしさに助けられる】

このカテゴリーでは<島の人がみんな子どもに親切にしてくれる><悪いことばかりではない><自然豊かなところがよかつた>から成り立っていた。

<島の人がみんな子どもに親切にしてくれる>では、「みんな知らない病気だけど、どうにかしてあげたいと思ってきている」等、<悪いことばかりではない>では「遺伝のことは言えないけど、でも、人が親切で、悪いことばかりではないと思う」、<自然豊かなところがよかつた>では「田舎で空気がいいからかな、喘息とか、呼吸器障害がないのですよ」等があつた。

⑥【同じ境遇の仲間存在】

このカテゴリーは<同じ病気の子ともと家族との出会いが力をくれる>があり、「沖縄の遺伝性稀少難病児とその家族の会の人たちとの出会いがよかつた。那覇に行くと、沖縄の同じ病気の人たちを集めてくれて、保健所とかで会えるようにしてくれた。大学病院の小児科医が親の会も紹介してくれた。よく分科会をしてくれる。父親もこの親の会の父親に刺激されて、真似をしようと思っているみたい」等があつた。

⑦【絶対に遺伝病について隠す】

このカテゴリーは<遺伝を隠す>から成り立っており、「お姉ちゃんとか、親戚もいるから、あの家は遺伝病の家なんて言われたら困る」「親の会の冊子でも(封筒に)『ムコ多糖』とか書いてあると、郵便配達員が調べたらどうしようと思ひ、親の会には入れない」などがあつた。

5. 考察

本調査の結果から、離島で暮らす遺伝性稀少難病児の養育の特徴と支援について考察する。

著者らの研究から、難病児を持つ親はインターネット等を駆使して治療方法を探す、脅迫的に手洗い、歯みがきなどの日常生活ケアを実施し、生命の維持に全力を注ぐ、代替療法に多額のお金をかける親が多く、医療への執着が強い特徴がある。しかし、本調査から、島で難病児を育てる親は、診断名が付き、治療方法がないとわかつた早期の段階で、医療よりも島で、子どもと一緒に

に生活することに重点をおくというギアチェンジの速さが大きな特徴といえる。この理由として、2つ推測できる。1つは経済的な理由がある。島民の生活は自給自足であり、年収をみると生活保護を受けることができる家族も多い。本調査の結果からも、年1回、飛行機を使って他島に受診することに経済的な負担を感じており、高額な医療費やそのための交通費を病児に費やすだけの余裕がないことが伺える。また、公的な支援の限界を感じており、障害者手帳のランクによって受けることができる支援内容が島で生活する家族にとって、そもそも活用できない支援内容である場合もあるようだ。今後、必要な支援として、居住する地域の特性にあわせた公的支援の内容を検討する必要がある。

2つ目は遺伝の問題である。本調査の対象者も親も親戚もみな、島で生まれ、島で生活をしている。遺伝病の家系ということが島人に知られることにより、きょうだいや親戚の結婚や生活に影響する可能性を心配している。日本の文化的な背景をみると、現在でも遺伝に偏見があることは否めない。近年、我が国には臨床遺伝医や認定遺伝カウンセラーなどの専門職者が存在し、遺伝問題を抱える患者や家族の支援、具体的には遺伝学的情報の提供や心理社会的な支援を行っている¹²⁾。2011年度の心理社会的支援の実際として、5年間をかけて実施する遺伝カウンセリングの実際が紹介されているが、対象疾患を持つ患者や家族が遺伝カウンセリングを受けたという話はなく、離島という背景もあり、このような支援を受けることが難しい。年1回の専門医への受診などの機会に、このような遺伝カウンセリングも併せて紹介できるとよい。

現在の彼らの養育の状況から必要な支援を検討したい。彼らの養育の支えとして、島の環境や島人の支えがあった。島で生活するという事は島外で生活するよりも不便であることは、彼らが一番よく知っている。その中で、子どものために教育委員会や島人の配慮があることは、対象者に満足感と感謝の念を与え、島で家族と一緒に生活することが継続できており、このことは家族のQOLを向上させている。しかし、疾患についての相談は島内では難しく、島外でのネットワークを活用していた。へき地・離島でなくても、遺伝性稀少難病児の家族のネットワークは近隣では難しい¹³⁾。遺伝性稀少難病児を育てるということは、非常に心細く不安も大きい。患者会などの活用し、互いに支えあうことは、親の孤立感を軽減することに役立つ。医療者は、島の中・外で活用できる支援の内容を把握し、家族に情報を提供することが必要である。最近では、離島でもインターネット等が普及し、ラインなどのツールを使った情報交換も可能となった。このようなツールも今後、積極的に紹介すると良いだろう。

さらに、今回の調査から、学校内での子どもの事故、月経時の対応などのジェンダーセンシティブに関した問題などが散見する。今後の課題として、教員間での児の理解や連携、性差を重視したきめ細やかな支援の内容が求められる。

最後に、親の希望として、子どもの症状の悪化に伴い、島での救急医療に不安を持っていることがわかった。先行研究でも島での救急医療に関する島人の不安は報告があり¹⁴⁾、本調査結果もそれらを支持する結果である。具体的な内容は島人の健康維持、増進のために電話相談⁵⁾、離島における医師の確保¹⁵⁾な

どである。今回のケースは、すでに健康障害があり、近い将来、生命の危機が生じると予測できるものである。島でできる救急医療の内容を医療者、家族とも把握し、家族が患者の終末期医療にどのような希望があるのかを把握する必要がある。

6. 結論

本調査の結果から、離島で暮らす遺伝性稀少難病児の養育の特徴として、医療優先の生活よりも「家族が島と一緒に暮らす」ことを優先しており、必要な支援として、地域性を把握した公的支援の柔軟な使用の検討、遺伝医療・看護の提供、患者会の積極的な活用、親が望む終末期医療の有様の把握があった。

文献

- 1) へき地ネット：「へき地医療とは？」，
http://www.hekich.net/index.php/hekichitowa/towa_c ，
(最終閲覧日；2015年9月18日)
- 2) 厚生労働省：平成26年度無医地区等調査及び無歯科医地区等調査の結果（速報値）<http://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-10801000-Iseikyoku-Soumuka/0000080201.pdf> ，
(最終閲覧日；2015年9月18日)
- 3) 岡本美佐江：18トリソミーをもつ児の両親の希望をふまえた在宅療養移行への支援，医療労働，542，36-42，(2012)
- 4) 中島裕，原田昌範，村上純一他：離島において子どもが病気になるときに抱える親の不安 自己記入質問紙票を用いた横断的研究，地域医学，24（11），832-838，(2010)
- 5) 山下早苗，浜崎廣子，山角和美ほか：鹿児島県小児救急電話相談事業（#8000）開設から半年間の現状，チャイルドヘルス，11（11），806-810，(2008)
- 6) 上田礼子，安田由美，前田和子：離島に暮らす養育行動の時代差 子ども虐待予防の子育て環境構築の視点から，民族衛生，74（3），99-113，(2008)
- 7) 成田伸，大原良子，岡本美香子他：へき地における成人期にある人々、女性、子どもの健康ニーズに関する研究，自治医科大学看護学部紀要，4，123，(2007)
- 8) 後藤聡：離島市街地の小・中学生の自覚症状と生活について，天使大学紀要3巻，91-102，(2003)
- 9) 吉浦直美，西原リエ，酒井枝津子他：離島に住む未熟児両親への定期的通信便などの援助手段の導入 良好な母子関係の成立を目指して，臨床看護研究の進歩，5，113-119，(1993)
- 10) 佐々木吉明，須貝雅彦：利尻島における小児の航空機搬送，臨床小児医学，48（3-4），133-135，(2001)
- 11) 岡崎禮治：離島の特性を生かした小児気管支ぜんそくに対する治療とその効果，全国自治体病院協議会雑誌，373，61-71，(1999)
- 12) 西川智子：遺伝性疾患の子どもと家族を支援する認定遺伝カウンセラーの専門性，小児看護，35（13），1759-1766，(2012)
- 13) 久保恭子：ムコ多糖症児の養育者の社会的・心理的問題の検討，小児保健研究69（1），63-69，(2010)

- 14) 成田伸, 大原良子, 岡本美香他: へき地における成人期にある人々、女性、子どもの健康ニーズ, 自治医科大学看護学部紀要4, 123, (2007)
- 15) 高山隼人, 中道親昭, 藤原紳祐他: 長崎のへき地、離島における救急医療と医師確保, へき地・離島救急医療研究会誌9, 24 -27, (2008)