



北海道公立大学法人
札幌医科大学
Sapporo Medical University

SAPPORO MEDICAL UNIVERSITY INFORMATION AND KNOWLEDGE REPOSITORY

Title 論文題目	小児期における先天性QT延長症候群患者の疾患受容過程およびアドヒアランス維持にかかる支援ニーズに関する研究
Author(s) 著者	ミューラー, 志乃
Degree number 学位記番号	第75号
Degree name 学位の種別	修士(医科学)
Issue Date 学位取得年月日	2022-03-31
Original Article 原著論文	
Doc URL	
DOI	
Resource Version	

「修士論文内容要旨」

報告番号 第 75 号 氏 名 ミューラー 志乃

修士論文題名 小児期における先天性 QT 延長症候群患者の疾患受容過程および
アドヒアランス維持にかかる支援ニーズに関する研究

内容要旨（研究の目的、方法、結果、考察などにおいて、1200字以内で記入すること）

研究の目的

先天性 QT 延長症候群（Long QT Syndrome; LQTS）は致死的心イベントのリスクを伴うものの無症状で経過することも多い遺伝性不整脈である。有効な治療は遺伝型によって異なり、おもな医療管理は定期的なモニタリング、薬物療法、運動制限である。妊娠・出産が致死性不整脈の誘因となることからプレコンセプションケアも重要である。そのため、小児循環器医と遺伝子診療部門を含めた横断的かつ多職種での協働による成人移行を見据えた支援が必要となる。しかし、本疾患の継続的医療管理に関するわが国の先行研究はわずか1件しかなく、患者・親の支援ニーズや医療管理のアドヒアランス維持に関与する因子は明らかでない。

本研究では、LQTS 小児患者とその親にインタビュー調査を行い、小児患者のアドヒアランス維持のための問題点を抽出し、成人移行までに必要な支援を明らかにする。

方法

10歳以上のLQTS患者5名およびその親6名を研究参加者とし、親と子を分け半構造化面接を実施した。インタビュー内容は同意を得て録音し逐語録を作成して、それに含まれるテキストデータを用い質的記述的分析を行った。

結果

研究対象者の年齢は患者12-16歳、親39-47歳、患者の診断時年齢は6-13歳であった。学校心臓検診を契機に診断された患者は3名、LQTS病的バリエーションのあった患者は4名、心イベント歴のあった患者は4名であった。

患者のデータからは132のコードが抽出され、51のサブカテゴリー、23のカテゴリーが形成された。親のデータからは114のコードが抽出され、44のサブカテゴリー、21のカテゴリーが形成された。それぞれ【診断・医療管理に必要な情報提供】、【診断・医療管理に必要な心理社会的支援】、【患者の心理社会的影響】、【親の心理社会的影響】、【継続的通院・アドヒアランス維持に必要な支援】に整理された。

考察

通院、服薬、疾患の理解の自立度にはばらつきが見られた。特に服薬は親の支援により早期に自立可能で、患者を支援する親への支援が重要であると示唆された。また、患者は友人とある程度の距離を保つことを肯定的に認識し、疾患について友人と話す機会があまりなかった。これには疾患による自己イメージへの否定的影響が関与している場合もあった。必要時に支援を得る環境を整え、疾患を正しく理解し発達に応じて病識形成するためにも、疾患のことを自分で説明できるよう一緒に考える支援が大切であると考えられる。

親の心理的負担は診断時が顕著に大きく、本疾患の持つ様々な曖昧性により積然としないう状態が長期に渡っていた。これに対し、質問しやすい医師の対応や shared decision-making が良い支援となった。一方、たとえ子どもの症状が安定していても、ピアとの出会いを支援することも含め、親を孤立させないよう医療者による継続的支援が必要であることが示唆された。また、親は早期から成人移行について懸念しており、成人移行支援を早めにかつ体系的に親と協働して行うことが重要と考えられる。

論文審査の要旨及び担当者

令和4年2月16日提出

(令和4年3月31日授与)

報告番号	第 75 号	氏 名	ミューラー 志乃
論文審査 担 当 者	主査 櫻井 晃洋 教授	副査 津川 毅 教授	
	副査 齊藤 重幸 教授		

論文題名	小児期における先天性 QT 延長症候群患者の疾患受容過程およびアドヒアランス維持にかかる支援ニーズに関する研究
------	---

本論文は前向き観察研究で、先天性 QT 延長症候群の小児患者およびその親の疾患受容およびアドヒアランス維持に関連した課題と必要な支援について考察している。患者および親へ半構造化面接を行い、逐語録をコード・カテゴリー化し演繹的に整理した結果、患者に対し、発達にあわせた情報提供に加え、必要時に支援を得る環境の整備および本疾患の正しい理解や受容のために、疾患のことを自分で説明できるよう一緒に考える支援が重要であること、患者を支援する親への支援が大切であり、質問しやすい医師の対応や shared decision-making、親を孤立させないよう医療者による継続的な支援が必要で、成人移行支援を早めにかつ体系的に親と協働して行うことが重要であることを明らかにしている。

研究方法の信頼性・妥当性について、現象学的研究であるためサンプルサイズは合目的であり、親のジェンダーバランスについては結果・考察に影響を与えないと考えられる一方、アドヒアランスが比較的良好な集団よりサンプリングしていることにより結果・考察に偏りがある可能性があるとの回答があった。

当院における小児循環器医と小児遺伝外来との診療上の関わりおよび本研究実施後の変化について、遺伝学的検査実施前後には必ず協働し、患者・親（血縁者）の診断・医療管理に関する情報提供および心理的支援、アドヒアランス維持のための支援を実施しており、患者が医療管理を自分事として認識できるような自立支援の重要性を再認識し、

小児循環器医と遺伝専門職をはじめとする関連診療科との協働をさらに推進しており、患者・親への疾患ガイドとなる教材の開発および患者・親へ必要に応じたピアの紹介を計画しているとの説明がなされた。

教材開発のための関連学会との関わりについて、日本循環器学会や日本小児心電図学会などの疾患関連学会に加え、日本小児遺伝学会、日本遺伝カウンセリング学会などの臨床遺伝関連学会との協働が望ましいと考えられると回答があった。

わが国では学校心臓検診が実施されていることから、無症状の者が本疾患と診断されることが海外と比して多い一方、アドヒアランス関連因子に関する知見に乏しい現状がある。今回の研究により、患者・親それぞれの疾患受容過程およびアドヒアランス維持の課題および必要な支援について量的研究へつながる示唆が得られている。審査委員全員が、本論文が修士学位論文に値するとの評価で一致した。