

【原著】

栄養障害型表皮水疱症学童の発育過程と皮膚症状  
ならびに親によるケアに関する記述研究

A descriptive study of the development and symptoms of a child with  
Dystrophic Epidermolysis Bullosa and parental care

和田 実里<sup>1)</sup>, 中込 さと子<sup>2)</sup>

- 1) 前山梨大学大学院医学工学総合教育部修士課程
- 2) 山梨大学大学院医学工学総合研究部成育看護学講座

Misato Wada<sup>1)</sup>, Satoko Nakagomi<sup>2)</sup>

- 1) Former University of Yamanashi Department of Education Interdisciplinary  
Graduate School of Medicine and Engineering Master's Course Nursing Science
- 2) University of Yamanashi Department of Research Interdisciplinary  
Graduate School of Medicine and Engineering Division of Medicine Nursing Science

要旨

表皮水疱症 (Epidermolysis Bullosa 以下EBと記す) は、先天的に皮膚が脆弱で、わずかな刺激で皮膚に水疱、びらん、潰瘍を形成する皮膚疾患である。皮膚に起こる病変のため、その症状は全身にわたり、毎日の皮膚ケアを必要とする。しかし、稀少疾患であるため、ケア方法の集積がない。そのため、自宅でのケアを担う母親は試行錯誤の連続であり、患者家族の抱える負担は多大なものとなっている。そこで10歳の栄養障害型EB患儿と母親を対象に、患児の成長発達プロセスならびに皮膚症状の変化と家庭におけるケアの実際の記述研究を行なった。

その結果、消化器症状の影響から体格の成長に遅れがあった。また、粗大運動の発達に遅れを認めたが、その他の発達は概ね月齢相当であった。そして、成長発達による生活行動の変化に伴って皮膚病変も変化していた。母親はこういった変化の中で、患児の成長を妨げないようにケア内容を変容させて対処をしていた。

今後のEBケアの課題として、EB支援のネットワークを構築していくこと、EB専門看護師を養成していく必要がある。

キーワード：表皮水疱症，皮膚ケア，在宅ケア，記述研究，症状管理

Key Words : epidermolysis bullosa, skin care, home care, descriptive study, symptom management

## I. 諸言

表皮水疱症 (Epidermolysis Bullosa 以下EBと記す) とは、表皮基底膜を構成する分子をコードする遺伝子の変異によって生じる難治性皮膚疾患であり、先天的に皮膚が脆弱で、わずかな刺激で水疱、びらん、潰瘍を形成する疾患であり、現在のところ完全治癒にいたる治療法はない。国内の患者数は推定でおよそ数千人、重症型は1000人ほどであり (2010, 表皮水疱症友の会DeBRA Japan)、稀少難病である。EBの対症療法は流水洗浄、水疱の穿刺・排液と創傷被覆材 (ワセリンガーゼ) の貼付といった局所療法と、全身管理として栄養補給、その他に合併症に対する治療がある (2011, 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班)。重篤な合併症により生命の危機が生じている症例を除き、これらの対症療法は在宅で実践可能なため、ケアの場は自宅となる。海外の状況を見ると、DeBRA Internationalという国際EB支援組織が世界的にEB研究を推進している他、EB患者支援方法の1つとしてケアハウスやEB Nurse教育に取り組んでいる。またEB Clinetネットワークにより、本人や家族 (介護者)、ケア提供者の経験を集約したClinical Practice Guidelinesの作成も進んでいる。

EB患者の繰り返される水疱やびらんに対する処置は1日も欠かせない。わが国では自宅でのEBケアは主たる介護者 (主に母親) と家族が担っている。洗浄の仕方や、創傷被覆材の適用方法や固定の方法、日常生活での注意事項など、個々のEB患者に対応した方法は主たる介護者しか知り得ず、成し得ない状況も少なくない。訪問看護師や外来看護師がケアを代行し、EB患者のアセスメントツールや標準ケアを検討した事例研究は皆無である。EB患者の皮膚ケアには、温湿度等の環境因子、入浴などの清潔習慣や社会支援体制、人的資源も考慮しなければならない。また入手可能な創傷被覆材にも諸外国との違いがあるため、他国のガイドラインを日本の生活にそのまま取り入れることは難しい。

EB患者のケアを困難にさせている一因に、新生児期から乳児期、幼児期への発達時期に皮膚症状が大きく変化し、合併症が生じやすい点がある。EB患児は、這い這い、歩行などの粗大運動の発達に応じて体幹を支える部位が変化し、物をつかむなどの微細運動の発達と合わせて、外的な刺激を受ける部位が変化していく。このように変化が著しい小児期に適切なケアが提供されないと、指趾の癒着などの合併症が生じ、以降の日常活動動作に支障をきたしうることが考えられるが、退院後の日常生活について知ることのできる先行研究は日本にはない。

難病を抱える患児の成長発達に伴う問題を解決していくには、問題をあらかじめ予測し、家族と共に対応策を考えていかなければならない (田代, 2002)。この実現に向けては、まず対象者のおかれている状況を知り、日々の生活に何が起きているかを知った上で関わっていく必要がある。

そこで、小児期のEB患児の母親から、患児の発育過程と皮膚症状ならびに親によるケアの実際について聞き取り調査を行い、発達途上にあるEB患児の適切な看護ケアを検討することとした。

## II. 研究対象および方法

### 1. 研究協力者

DeBRA Japan表皮水疱症友の会代表者を通じて関東在住の10歳の栄養障害型表皮水疱症患児とその母親から研究協力が得られた (表1)。患児と両親には、研究の主旨、手順、拒否と中断の権利、プラ

表1 患児のプロフィール

年齢	10歳 小学校4年生。最寄りの小学校の病弱特別支援学級に通学中。
性別	女兒
病型分類	栄養障害型表皮水疱症
身長・体重	117.0cm, 19.8kg (身長体重は6~7歳相当)
家族構成	父親、母親、患児、祖母の4人家族。 祖母は深部静脈血栓症にて通院・内服中。
主な介護者の状況	主な介護者は母親。健康状態は問題なし。
利用している社会資源	訪問看護制度 乳幼児医療費助成制度 在宅難治性皮膚疾患指導管理料 患者・家族交流会

連絡先: 中込さと子  
山梨大学大学院医学工学総合研究部  
〒409-3398 山梨県中央市下河東1110

イバシーの保護等について文書を用いて説明し、同意を確認した。

## 2. データ収集期間

平成24年8月～平成24年11月

## 3. データ収集の場所と所要時間

データ収集は協力者の自宅で3回行い、初回面接1.5時間、ケアの参加観察3.5時間（うちビデオ撮影時間およそ80分）、それまでの調査内容の補足面接2.5時間を行った。

## 4. データ収集内容と方法

協力者基本情報は事前アンケートで収集し、患児の成長発達の経過、これまで行ってきたケアは構成および半構成面接と過去の記録収集、調査時に行っていたケアは半構成面接と参加観察法を用いた（表2）。

表2 データ収集内容と方法

収集内容	収集方法
<患児基本情報> 年齢・性別・病型、現病歴、既往歴、生活リズム 現在受けている治療内容、社会資源の利用状況 <母親基本情報> 年齢、健康状態、就業の有無、生活リズム 妊娠中の異常の有無 <家族基本情報> 家族構成、家族歴、父親の就業の有無	【事前アンケート】
<患児の成長発達の経過> 身長・体重、発達の経過 <過去に行ってきたケア> ケアの実施者、使用物品、手順 ケア方法の根拠 ケアを行う中の母親の思い	【構成及び半構成面接】 【記録の確認】 母子手帳 4歳までの育児日記 調査時までの受診メモ 病変を撮影した写真 成長の様子をおさめたビデオ画像
<患児の日常生活動作> 食事、更衣、移動、排泄、整容、入浴 <調査時に行っていたケア> ケアの実施者、使用物品、手順、場所、所要時間 ケアの根拠、患児の様子・反応、母親の様子	【構成及び半構成面接】 【参加観察法】 【画像撮影】

## 5. データ収集の手順

調査前にあらかじめ事前アンケートを記入してもらい、初回調査時に母親・患児同席のもと再度研究の内容について説明し、同意の確認後、アンケートの記入内容を確認しながら母親の半構成面接を行った。面接の際には協力者の許可を得てICレコーダーに録音した。また、母子手帳、4歳までの育児日記、成長記録（写真・ビデオ含む）も協力者の許可を得た上でデータとして提供してもらった。

2回目には、ケアの参加観察を行った。その際、協力者の許可を得た上で、ビデオ撮影を行った。また、ケアに使用している物品の写真撮影も行った。その他の母親の表情や対応、患児の反応や言動、ケアの内容はフィールドノートに記載した。

3回目には、それまでの調査内容の追加・訂正事項の確認のための補足面接を行った。面接の際には協力者の許可を得てICレコーダーに録音した。

その後、全調査内容を整理したものを提示し、記載内容の不足や誤り、追加・削除事項、掲載する画像の確認を協力者に了承が得られるまで計2回、郵送でやり取りを行った。

## 6. データの分析方法

面接内容は、ICレコーダーに録音したデータを逐語録として記述した。逐語録と母子手帳や育児記録から収集したデータについて、日常生活の状況、成長発達、皮膚症状、ケアについて年齢ごとに縦断的に整理して内容分析を行った。参加観察を行った調査時のケアについては、実施中の発言内容とフィールドノートへの記載内容、撮影した画像を合わせて物品・手順を整理した。

## 7. データの信頼性の確保

データ分析における信頼性・妥当性を高めるため、患者会代表者、皮膚・排泄ケアに携わる小児看護の専門家、遺伝看護の専門家による指導・助言を受けた。

## 8. 倫理的配慮

協力者に研究の主旨、手順、拒否と中断の権利、

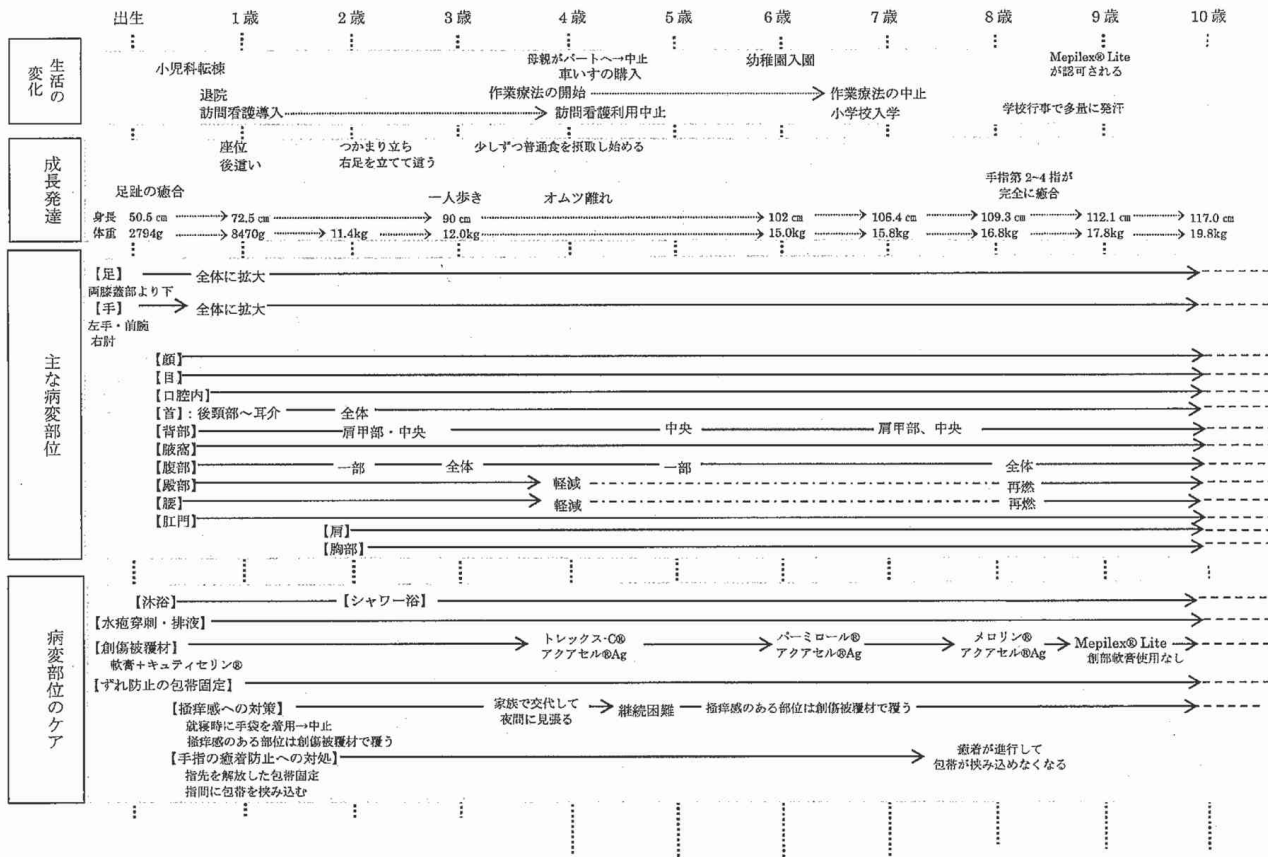


図1 患児の病変とケアの経過

プライバシーの保護等について文書を用いて説明し、同意を得て行った。患児には子どもに理解可能な内容で作成したふり仮名をふった協力依頼文を渡して研究の目的を説明し、同時に母親からも説明してもらった。研究協力の同意は、患児からの返答と、患児が同意していると母親が判断することの両方で確認し、同意書には連名でサインをもらった。

また、調査実施にあたっては協力者の負担軽減に注意を払い、生活リズムに変調をきたさないように訪問日時を調整した。さらに、写真・動画などの画像の撮影時には、話したくない内容や見られたくない場面などは拒否してもよいことを伝え、顔面が映らないように配慮し、EBの日常生活ケアに関するもの以外は一切撮影せず、データ入力の際には、個人名ではなく記号化による管理を行い、匿名性を保持した。

本研究は山梨大学医学部倫理委員会の承認を得て実施した。

### Ⅲ. 結果

#### 1. 出生後からの児の生活行動とEB症状の変化と母親によるケア

調査時までの患児の経過を以下に、1) 出生後からの入院中の経過、2) 家庭での経過、に分けて記述した。この経過を図1に記載した。

##### 1) 出生後の入院中の経過

###### (1) 出生後～診断までの経過

身長50.5cm、体重2794gで出生。出生時、左手～前腕部 (p.15、写真1)、右肘、右足 (p.15、写真2)、左足の四肢皮膚欠損 (剥離) があり、同県内の大病院に搬送された。この搬送先でEBを疑われ、生体検査により出生後15日目に栄養障害型EBと診断を受けた。

###### (2) 家庭でケアを行う以前の入院中の経過

患児は生後5か月までNICU、生後9か月まで小児病棟に入院していた。

##### ①EBの経過

入院中、出生直後の四肢の病変は軽快したが、日々の些細な皮膚刺激により徐々に病変が全身に拡大した (p.15、写真3)。足趾は癒着し、爪は脱落した。

##### ②入院中のケア

NICUでの皮膚ケアは皮膚科医と看護師が行い、患部に消毒液をかけ、軟膏を塗布したガーゼでくるみ、包帯を巻いていた。衣類は着用せず、オムツはギャザーを切り取ってかぶせる様に使用し、開放型保育器で過ごした。抱く際はマットレスごと抱き上げていた。

手指のケアとしては、出生当初は手にガーゼを筒状にして握らせた上からガーゼで覆っていた (p.15、写真4)。その後生後5か月の小児科転棟時、小児科主治医が、この方法は手指の癒着を招くだけでなく、患児の自由を奪い、成長発達を阻害するとの見解を示した。これ以降、手指を露出して包帯を巻くように変更した。なお、癒着した足趾は、生後17日時には趾間にガーゼが挟めなくなった。

##### ③栄養管理について

出生後は経管栄養が行われ、口腔内の病変に留意しながら生後1か月半より経口摂取が始まった。生後5か月前には離乳食を開始したが、粥はむせて嚥下できず、裏ごし食とした。この頃の体重は5390gであり、乳児 (女児) 成長発育曲線 (横山他, 2012) の3パーセンタイル値を下回った。その後、成分栄養剤のエレンタール®を追加摂取するようになり、退院時の9か月には身長68cm、体重7415gと共に25パーセンタイル値付近まで回復が見られた。

##### ④退院後のケアにむけての取り組み

両親は患児が生後1か月半の時点で稀少難病者全国連合会 (あせび会) に入会し、ケアの方法についての情報収集を行った。その後、生後6か月半より試験外泊を8回行いながら在宅ケアを習得した。外泊の都度、必要物品の不足や療養環境の工夫点について検討と見直しを繰り返した。同時に、訪問看護利用の手続きを行い、訪問看護師と病棟でケアの情報交換も行われた。

##### 2) 家庭での経過

###### (1) 退院～1歳まで

##### ①患児・家族の状況

患児は10か月に座位可能、言うようになった。

10か月以降には眼粘膜にも病変が生じ、啼泣後、目をこすった後、乾燥時などに開眼できない様子が

見られるようになった。

## ②ケア

病変部には、抗生剤入り軟膏をなじませた非固着性シリコンガーゼのキュティセリン<sup>®</sup>（2006年に販売中止）をあてた上から綿ガーゼをあて、包帯を巻いていた。手指の癒着対策として図2のように指の間に細く切った包帯を挟み込んでいた。

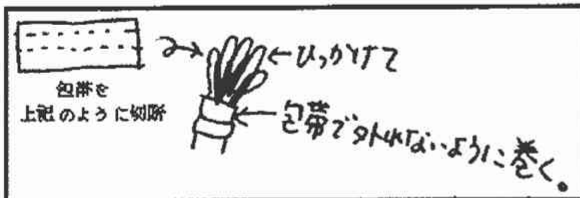


図2 包帯を使用した手指の癒着防止策

また、掻き篋り対策として就寝時に手袋を使用していたが、指間の癒着が進行して使用できなくなったため、掻痒感がある部位は創傷被覆材で覆い、露出を避けるようにした。

## ③消化器粘膜症状への対応

生後10か月に乳歯が萌出したが、粒状の固形物は呑み込めず、裏ごし食を継続した。発熱することも多く、体調不良により食事摂取量にムラがあった。

また、患児は退院時に既に便秘傾向にあり、肛門亀裂の予防のため、ヤクルト<sup>®</sup>やヨーグルト、食物繊維を含む食品の摂取に努め、ピオフェルミン<sup>®</sup>なども使用していた。しかし、便性のコントロールは難しく、坐薬使用や浣腸を実施することもあった。

### (2) 1歳の状況

#### ①患児・家族の状況

患児は盛んに這うようになり、同時につかまり立ちもできるようになった。患児が這う際の特徴的な様子として、両手、左膝、右足底の4点で体を支え、右膝を立てたような姿勢で前進する様子があった(p.15、写真5)。その後も歩行するまで、写真6(p.15)のような左膝と右足底での前進運動が続いた。微細運動は順調に発達し、1歳10か月には箸をもつことができた。

病変は全身に繰り返す、夜間の掻き篋りがひどくなった。患児は自己主張が出来るようになり、沐浴時に「イタイ」と激しく抵抗し、母親の精神的負担

は大きくなった。

## ②ケア

ほぼ全身に包帯使用を必要とする患児の様子に対し、両親は少しでも自由にしてあげたいという思いを募らせ、病変が落ち着いている際には包帯を巻かないという方法を試した。しかし、露出部位にはすぐに水疱が出来てしまった。結果、患児が安心して動くためには、病変形成を予防するために包帯での保護が必要と判断した。また、衣類の工夫として、首回りの衣類との摩擦による刺激を軽減するため、タオルを二つ折りにして中心部を切り取ってパイピングを縫い付け、襟ぐりを広くした手作りの衣類を着用していた。

## ③消化器粘膜症状への対応

食事形態は裏ごし食が続き、食事摂取量にムラがある状態は続いていたが、エレンタール<sup>®</sup>を追加することで1歳では身長72.5cm、体重8470gと年齢相当であった。

### (3) 2歳の状況

#### ①患児・家族の状況

2歳を過ぎると少しずつ歩き、2歳10か月に上手に歩行できるようになった。

病変は全身に繰り返す生じた(p.15、写真7・8)。さらに、アトピー様の湿疹がみられ掻痒感が増し、手の届きやすい頸部～胸部・肩甲部、大腿部後面は改善しない状況が続いた。

入浴時の抵抗はさらに激しくなり、母親にとって入浴が大きなストレスとなるが、患児も歯を食いしばって痛みを耐えており、母親は“逃げ出したい…”との思いを抱くこともあった。訪問看護時間に制約がある中でスムーズにケアが進まず、訪問看護師に対して“申し訳ない”とを感じるようになり、訪問看護の利用を迷うようになっていった。

## ②ケア

入浴は医師の助言を受け、感染防止のために、湯船につからないシャワー浴に変更した。

家族は悪化する皮膚状況に対し、少しでもよくなって欲しいという思いを募らせ、微弱電流の流れる椅子を使用したり、高濃度の酸素水を摂取したり、友人より紹介されたクリームを試すなど、様々な情

報を入手しながら試行錯誤を行っていた。

### ③消化器粘膜症状への対応

食事形態は裏ごし食より進行せず、摂取量にムラがある状態が続いた。豆腐やプリンなど患児の好きなものの摂取に偏っていたため、栄養補給のために高濃度のビタミン飲料なども取り入れていた。エレンタール<sup>®</sup>の追加は続け、体重は11.4kgであった。

### (4) 3歳の状況

#### ①患児・家族の状況

手指の癩痕拘縮による癒合は進み、第二関節より下はほぼ癒合している状態となった。胸部の癩痕拘縮により肩関節が変形し、腋窩を完全に閉じることが出来なくなった。

入浴時の抵抗は続き、体質改善のために様々なこと取り入れても変化しない状況に、患児・家族のストレスが続いていた。シャワー浴の際には患児が「頑張ってよ」じゃなくて、「頑張ってるね」って言って」と大泣きしながら抵抗することもあった。

掻痒感に対しては、毎夜、一晚中、両親・祖母の3人で交代して掻き篋り防止の見張りを行った。しかし、つい家族が眠った際に患児が掻いてびらんが生じてしまい、この時の母親の日記には「ごめんね」の記述が多く見られた。

一方患児は、アトピー症状の悪化予防のため自ら「チョコレートやエビせんより、あんこにする」と発言するようになった。また、病変の経過にも関心を持ち、鏡を見ながら「胸のところが良くなんないなあ」と発言する様子もあった。

また、家族は患児の粗大運動の遅れに関して焦ることはなかったが、少しでも健全に発達できるよう、リハビリセンターに通い作業療法を開始した。

#### ②ケア

病変部に使用する軟膏を、抗生剤入りの軟膏から亜鉛華軟膏に変更した。

### ③消化器粘膜症状への対応

食事は卵焼きを食べたことをきっかけに、徐々に軟らかい普通食を摂取できるようになった。身長は90cm、体重は12kgと幼児(女児)成長発育曲線(横山他, 2012)の25パーセンタイル値相当であった。

### (5) 4～6歳の状況

#### ①患児・家族の状況

胸部と肩の癩痕拘縮はさらに進行し、猫背のような姿勢が顕著になった。オムツを使用しなくなったため腹部・腰部や殿部の症状は他の部位に比べて軽快した(p.15、写真9)。

また、長距離移動の際のために車いすを購入し、保健所で紹介された地域の障害児の通所施設を利用し始め、行動範囲は徐々に拡大した。

#### ②ケア

使用する創傷被覆材は非固着性シリコンガーゼであるトレックス-C<sup>®</sup>に変更し、その後、パーミロール<sup>®</sup>に変更した。重傷部には「銀イオン」含有の抗菌性創傷被覆・保護材であるアクアセル<sup>®</sup>Agを使用した。

掻痒感に対して行っていた夜間の見張りは家族の負担が大きく中断した。

4歳時には全てのケアを家族で行う選択をして訪問看護制度の利用を中止した。きっかけとなったのは、母親がパートで働くことを試みた際、母親不在時のケアに患児が激しく抵抗したことであった。結果、母親は働くことも断念した。

### ③消化器粘膜症状への対応

偏食に注意しながら軟らかく患児が呑み込みやすいものを摂取した。エレンタール<sup>®</sup>は5歳時の幼稚園入園以降摂取できなくなり、6歳では身長102cm、体重15.0kgと、幼児(女児)成長発育曲線(横山他, 2012)の、3パーセンタイル値を下回った。

### (6) 7～9歳の状況

#### ①患児・家族の状況

7歳になると、患児は近隣の小学校に新設された病弱児学級に入学した。

病変は全身に繰り返し、肩甲部の病変は悪化した。胸部は病変が継続し、写真10(p.15)のような状態になった。8歳時にはグラウンドを走った後、発汗した状態で座って授業を受けたことで殿部に大きなびらんを形成した。これをきっかけに、下腹部、腰部～大腿部を掻き篋り、周辺に病変が拡大した。両手指の癩痕拘縮による癒合は徐々に進行し、棍棒状となって指間に包帯を挟めなくなった。9歳時に

は、筆記具を把持することが困難となり、状況によって補助具を使用するようになった。写真11(p.15)は、食事の際に補助具を用いる実際の様子である。

## ②ケア

8歳になると軽傷部に使用する創傷被覆材をメロリン®に変更した。その後、9歳時にMepilex® Liteという創傷被覆材が認可され、軟膏を使用せずに病変部に直接Mepilex® Liteを貼付するようになった。

## ③消化器粘膜症状への対応

それまでのケアを継続した。7歳での体重は15.8kg、身長は106.4cm、8歳では身長109.3cm、体重16.8kg、9歳では身長112.1cm、体重17.8kgと学童期以降は年齢相当の体格ではないが、患児なりの成長が見られていた。

## 2. 調査時の児の状況

患児の病変はほぼ全身に出現するが、背部（中央を除く）は比較的病変が少ない（p.16、写真12、13）。治癒に要する時間は重症度や発生部位により異なるが、潰瘍化すると周囲にも病変が拡大し難治性となる。特に胸部や股部周辺、足は難治性の部位である。胸部の皮膚の癬痕拘縮により、肩関節の可動域に制限が生じていた。また、指趾は癒合して棍棒状となっていた。さらに、口腔粘膜、消化管粘膜、眼粘膜にも病変が生じていた。

このため、“指趾機能の全廃、足関節の著しい機能障害を主とし、運動や長距離の移動が水泡を誘発すること”の認定理由により身体障害者手帳2級の認定を受けていた。

その他、全身所見として、血液検査では常にCRP 6～10mg/dlであり、微熱が生じることも多かった。また、アレルギー抗体検査では、卵や大豆などあらゆる物質において高値を示しており、摂取が偏るとアトピー様の発疹が出現し、掻痒感が上昇することがあった。

## 3. 調査時（10歳時）に行っていたケア

### 1) 皮膚ケア

入浴介助は主に母親が行い、皮膚ケアは母親と父親と祖母の3人で分担していた。毎日のケアは、約

3時間かけて病変部のケア（シャワー浴含む）を行い、登校前にも約1時間かけて夜間に包帯が乱れた箇所や、浸出液による汚染部位のケアを行っていた。

両親は、稀少難病者全国連合会（あせび会）や表皮水泡症友の会DebRA Japanに入会し、他の家族と交流を図っていた。同時にセミナーで皮膚科医や米国認定創傷ケア看護師の講演を聞き、新しい創傷被覆材の情報の入手に努め、患児の生活に即した方法を考えてケアを行っていた。

### (1) ケアの実際

病変部にはMepilex® Liteを貼り、その上を不織布ガーゼで覆い、さらにその上にずれ防止のための包帯を巻くケアを基本としていた。

不織布ガーゼはMepilex® Liteでは吸収しきれない浸出液を吸収するため、また、この上に巻く包帯の刺激による水泡・びらん形成予防のために使用していた。さらに包帯が解けやすい関節には、包帯の上にチューブ型包帯を使用していた。

以下に①シャワー浴、②病変部のケア、について記述した。

### ①シャワー浴

表3に具体的手順を示した。

### ②病変部のケア

表4（表内に写真14～19あり）に具体的手順を示した。

## 2) 衣類の選択

衣類は伸縮性のよさを重視して選択していた。上着は襟口の広く、脇に余裕があるラグラン袖の形状のものを選択することが多く、前開きの衣類は着脱させやすい大きいサイズを選択していた。襟口が狭い衣服を着用する際には、スカーフを頭にかぶせて襟口を通していった。ズボンは股上の深いものを購入していた。ショーツは締め付けが無く着用できるボクサータイプのもので、裏地に縫い目がないものを使用していた。

## 3) 栄養管理

調査時、食道粘膜の萎縮により大きな塊はのどにつかえることがあるため、ひき肉以外の固い肉類や、鳥のささみや胸肉などは喉につかえやすいので避けていた。



また、口角に水疱・びらんを繰り返すことでの皮膚の肥厚・癬痕化が起こり、開口幅の制限が生じていた。そのため、患児自身が自分で一回量を調節していた。学校給食は患児にとって摂取可能な硬さであるため、特別食は依頼していなかった。

その他、便秘対策としてイーザーファイバー<sup>®</sup>と水素カプセルを摂取していた。

#### 4) 口腔ケア

小学校1年生の歯科検診で初めて齲蝕を指摘されたが、臼歯であるため開口制限により治療ができていなかった。口腔内は、歯肉に唇や頬の粘膜が癒着しているため口腔内のフリースペースが無く、水を貯留できず含嗽が出来なかった。そのため口腔ケアは届く範囲のみ歯ブラシを使用し、汚れのある部位に医療用プラスチック製洗浄瓶 (p.16、写真20) のストローで水を流し込み、水圧をかけて汚れを除去していた。

## IV. 考察

### 1. EB患児の発育過程

#### 1) 患児の発育過程より

##### (1) 身長・体重の発達

患児の発育経過は、エレンタール<sup>®</sup>を導入していた幼児期前期を除いて、年齢相当の発育を遂げていなかった。その理由として患児は新生児期から消化器病変を認め、器質的要因により栄養摂取量が不足していたことが考えられる。栄養障害型のEB患児が健全な成長を遂げるには、症状に合わせて食事形態の工夫を行い、栄養補助剤を取り入れるなどにより、年齢に応じて栄養所要量を確保していかなければならない。出生早期から栄養アセスメントを行い、皮膚科だけでなく、小児科、消化器外科、口腔外科など関連機関と連携し、栄養サポートチーム (NST) などのチーム体制で患児の栄養サポートを行っていくことが必要である。

表3 シャワー浴の方法

手順	具体的方法
1. 浴室の準備をする。	浴室の温度調整を行い、洗い場にスポンジマットを敷く。泡が出るタイプの容器に低刺激性のボディソープとアロマオイル (ティートリー、ラベンダー) を数滴入れる。
2. 必要物品を準備する。	入浴前にケアに使用するMepilex <sup>®</sup> Lite、不織布のディスポーザブルガーゼ、包帯等を準備しておく。
3. 皮膚ケアを行うスペースを準備する。	居間にケアスペースを作り、床にスポンジマットを敷く。背もたれのない椅子に、バスタオルをのせたアクションパット <sup>®</sup> を敷く。
4. 患児の足以外の包帯・不織布ガーゼを取り、Mepilex <sup>®</sup> Liteを剥がす。	患児がアクションパット <sup>®</sup> を敷いた椅子に座り、母親がハサミでテープを切りながら浸出液の状況を確認しながら一枚ずつゆっくりと剥がしていく。
4-1. 固着した不織布ガーゼを取り除く。	浸出液が乾燥して不織布ガーゼが創部に固着している場合には、固着部分のみを残してガーゼを切り取り、霧吹きで濡らしてふやかしてから取り去る。
4-2. Mepilex <sup>®</sup> Liteを剥がす。	Mepilex <sup>®</sup> Liteは裏返す様に反転させ、創部を押さえながら少しずつ剥がす。
5. 浴室に移動する。	足先のガーゼを残したまま、患児が歩いて浴室に移動する。
6. 浴室のスポンジマットの上で足の創傷被覆材を剥がす。	患児が浴室の手すりにつかまってスポンジマットの上に立ち、その上で母親が足先の不織布ガーゼとMepilex <sup>®</sup> Liteを取り除く。
7. 母親が患児の全身を手洗いのする。	ボディソープの泡をたっぷりと母親の手に取り、全身に塗るようにして撫でるようにしながら洗う。入浴しながら、母親は全身の状況をチェックする。
8. シャワーで全身を洗い流す。	感染予防のためにシャワーで十分に洗い流す。病変部に付着した余分な浸出液を洗い流すには水圧が必要なため、手桶は使用せずにシャワーを直接シャワーのお湯をかけて使用する。
9. 皮膚消毒をする。	消毒の為、次亜塩素酸を足以外の全身に霧吹きで拭きかける。
10. 足先をラップでくるむ。	足先が床につかない様にラップでくるむ。
11. 全身の水分を拭く。	布オムツをバスタオルとして使用し、全身を覆うように軽く押さえおきする。
12. ケアスペースに移動する。	脱衣所から居間のスポンジマットの上へ移動する。

表4 病変部のケアの方法

手順	具体的方法
1. 患部以外の皮膚にココナッツオイルを塗布する。	無添加のココナッツオイルを全身の病変のない部分に薄く塗布する。この際、オイルの量が少なすぎると皮膚が乾燥してしまい、多すぎるとこの後に使用するドレッシング剤が皮膚に貼りつかないため、適量を塗布する。
2. 足首より先以外の下半身のケアを行う。	下腿～大腿～臀部の水疱穿刺後、Mepilex <sup>®</sup> Liteを貼付して不織布ガーゼで覆い、包帯固定を行う。
2-1. 水疱を穿刺して廃液する。	全身の水疱形成の有無を確認して、水疱を穿刺・廃液する。穿刺の際は写真14 (p.16) のように内容液を受け止められるように傍にガーゼを構えて18Gの針で行う。穿刺後、ガーゼで水疱の上から圧迫し、内容液を廃液する。穿刺しても内容液が固く、流出してこない際はそのままにしておく。
2-2. 余分な皮膚を取り除く。	乾燥してめくれている余分な皮膚をハサミで切り取る。
2-3. 病変部位にMepilex <sup>®</sup> Liteを貼る。	Mepilex <sup>®</sup> Liteを貼る。臀部は起立・着席時の動作でずれないように縦長に切って使用する (p.16、写真15)。 【Mepilex <sup>®</sup> Lite使用時のポイント】 ・創部の上だけに限局して使用すると貼付したMepilex Lite <sup>®</sup> ごと皮膚が剥がれるため、周囲の健全な皮膚を覆うように大きく切って貼付する。 ・水疱の廃液後すぐは皮膚組織がずれ動きやすいので、少し時間を置いて水疱部位が少し乾燥し、上層の表皮の可動性がなくなってからMepilex <sup>®</sup> Liteを貼付する。 ・皮膚が脆弱な箇所にも水疱形成予防の為に貼付する。 ・治癒過程でMepilex <sup>®</sup> Liteの使用をやめると再度水疱・びらんになりやすく、搔痒感により症状が悪化するため、病変が完全に治癒するまで貼付する。
2-4. 不織布ガーゼで覆う。	Mepilex <sup>®</sup> Liteの上から皮膚全体をディスプレイの不織布ガーゼで覆う (p.16、写真16)。固定の際は不織布ガーゼ同志をテープで固定し、皮膚に直接テープが付かないように留意する。
2-5. 包帯を巻く。	不織布ガーゼの上に包帯を巻く。
2-6. チューブ型包帯をかぶせる。	関節部は、包帯の上にチューブ型包帯をかぶせる。 【チューブ型包帯の使用について】 チューブ型包帯をかぶせると包帯のほどけを防止できる。しかし、チューブ型包帯は体に動きによってよれてしわになりやすい。そのため、全体には用いず関節部位のみ包帯の上にチューブ型包帯を使用する。
3. 腹部のケアを行う。	腹部の水疱穿刺と廃液を行い、Mepilex <sup>®</sup> Liteを貼付して不織布ガーゼで覆い、包帯固定を行う。ケアの具体的手順については2-1～6参照。 腹部・腰は曲面であり、Mepilex <sup>®</sup> Liteが剥がれやすいため、写真17 (p.16) のように適当な大きさに切ったMepilex <sup>®</sup> Liteを、前方と後方より互い違いに少しずつ重なり合うようにして貼付する。また、彎曲した部分にはフィットするように切り込みを入れながら使用する。 包帯固定は大腿部の上方からクロスするようにして包帯を巻き、その上にチューブ型包帯を使用する。
4. ショーツを着用する。	ショーツ (ボクサータイプ) を着用する。
5. 足先を消毒する。	椅子に腰かけ、足を浮かせる。足にまいたラップをとり、次亜塩素酸をしみこませた不織布ガーゼで包むように消毒する。
6. 腕のケアを行う。	具体的手順は前述2. 下半身のケアを参照 (p.16、写真18)。
7. 胸部、肩甲部・頸部のケアを行う。	
7-1. 創部のケアを行った後、不織布ガーゼの上から胸部と肩に綿ガーゼをあて、包帯固定を行う。	前述した2. 下半身のケアと同様の手順で、2-1水疱穿刺～2-4不織布ガーゼを使用して創部のケアを行う。その後、不織布ガーゼの上から切り込みを入れた綿ガーゼを前方・後方から一枚ずつあてて、テープで固定する。 【綿ガーゼを使用する目的】 登校前のケアの際、汚染の程度によって胸部・頸部は綿ガーゼのみの交換で済むことがあるので、ケアの負担軽減になる。
7-2. 胸部と肩の包帯固定を行う。	綿ガーゼの上から包帯をタスキ状にまく。
8. 足首より先のケアを行う。	足に巻いた消毒用の不織布ガーゼをとり、足のケアを行う。具体的手順は前述した2-1水疱穿刺・廃液～2-5包帯の使用までを参照。足底にMepilex <sup>®</sup> Liteを貼付する際には、重なりができないように隙間なく覆い、歩行時に生じる痛みを防ぐ (p.16、写真19)。
9. 靴下を履く。	介護者が予め靴下をたくして履口を広げ、その中に患児の足を入れるようにして履かせる。

## (2) 運動の発達

患児は粗大運動の発達に遅れがあったが、特有の移動手段が見られ、EB症状に応じて患児なりの運動発達をたどっていたことがわかった。一方、微細運動は、幼児期に箸や筆記具を持てたとしても、接触部に生じる病変を繰り返すことによりEBの癬痕拘縮が進み、その機能が失われていた。子どもの成長・発達や病状の変化と共に必要とされるサービスは適宜選択され、調整されなくてはならない(岡光・清水・田中, 2001)。看護師は、EBによる身体機能への影響を最小限にし、患児のQOLの維持に努めていく必要がある。

## 2) 生活行動の変化と病変の経過

栄養障害型EBの重症型については、外力の有無に関わらず病変が出現する(清水, 2011)といわれ、患児も出生後間もなくしてほぼ全身に病変が生じているため、病変と明らかな刺激のエピソードを直結することはできない。しかし、生活背景を照らし合わせてみると、オムツによる刺激が消失した時期には一時的に症状が軽快し、座学するようになった小学校入学以降、殿部の症状が悪化するなど、病変の経過には生活上の環境因子が影響していた。そのため、病変のケアと同時に生活状況のアセスメントを行い、起こりうる問題を予測して、生活上の皮膚刺激を軽減するための方策を講じていく必要がある。

## 2. EBの子どもを育てる母親が経験していること

### 1) 成長に伴い皮膚刺激が増える現実との葛藤

前述したように、患児の病変の経過には生活行動の変化が影響しているため、小児期のEBケアでは、患児の成長発達を支えながらEBをどう管理していくかがポイントとなる。刺激を受けた部位に病変をきたすという疾患の性質上、母親は成長を喜びながらも、患児が動くことに対するジレンマが生じることが考えられる。このような状況の中にあっても母親は患児の行動拡大を制限するのではなく、安心して動くことを優先し、脆弱な皮膚を不織布ガーゼや包帯で覆う選択をしていた。母親は患児なりに健全な成長発達を遂げ、患児らしく生きていくことを尊重して関わっていたと思われる。

## 2) 変化する皮膚症状に対するケアの模索

母親は病変の経過、患児が訴える痛み、浸出液の様子などから、創傷被覆材の利点・欠点を分析し、患者会で得た情報をヒントに、患児に合ったケアを見出していた。動きも活発で不感蒸泄の多い小児のEBケアは、日常の過ごし方が大きく影響する。母親は患児の皮膚に起こる症状を日々観察し、前日の患児の行動やケアを振り返りながら、その変化の要因を探るという行為を繰り返していた。この行為を皮膚ケアに関する専門知識を持ち合わせていない母親が行うことは決して容易なことではなく、今後、この状況に対する早急な改善が必要である。

## 3) 症状コントロールのための生活管理

EB患者に病変が生じる皮膚は全身を取り巻く臓器である。栄養障害型EBの母親が生活全般にわたり管理を行っていたように、EBケアは皮膚ケアだけでなく、更衣、移動、排せつなど、日常全般のケアを必要とする。そのため、病変の生じる皮膚のみに着目するのではなく、全身疾患として捉えたトータルケアが必要である。

## 4) 稀少難病の現状と向き合う

EBは稀少難病であり、疾患に関する情報が少ない。これに対して母親は我が子の為に自ら積極的に動いて情報収集を行っていた。未知の事柄が多い中で“患者自ら動くことが必要”と患者の立場からできることを考えての動きであると思われる。このような母親の姿勢は、自律した患者として、医療者と共にケアを考える事に繋がっていくと思われる。しかし、医療者側の知識が少ない現状では、患者側の負担が大きくなっている。在宅ケアにおける直接的看護ケアの提供のためには、看護師の病気・障がいに関する専門的知識が必要である(及川, 1997)。今後、家族と共にケアを考えていくためには、医療者がEBについての知識を持ち、ケアについての情報収集に取り組んでいかなければならない。

## 3. 看護への示唆

### 1) 看護者によるEBケアの充実にむけて

EBケアはEBを全身疾患として捉えた広い視点でのケアが必要である。そして、その中で中心となる

皮膚ケアは、疾患の特徴をふまえた専門的ケアが必要である。EBの患者、介護者、医療専門家は、栄養障害型EBの問題点で優先すべき第一の事項に創傷ケアを挙げている (Paula et al, 2013)。皮膚・排泄ケア認定看護師などの皮膚ケアの専門家は、母親やケアを担う訪問看護師や外来担当看護師に対し、創傷被覆材や、入浴などの保清、季節に応じた環境調整の方法などケアに関する情報提供を行っていかなければならない。しかし、希少疾患であるEBは皮膚・排泄ケア認定看護師であってもケアの経験を持つものが少ないことが予想される。そのため、皮膚・排泄ケア認定看護師自身が積極的にEBケアに携わっていくことも必要もある。さらに、皮膚・創傷ケアに関する知識に基づいてケアに関する助言・指導を行うEBケアの専門家の養成が必要である。

そして、患者・家族に最も近い存在である訪問看護師や外来担当看護師は、ケアの中心となってコーディネーターとしての役割を果たしながら、患者・家族と信頼関係を築き、日常生活を熟知した母親と共に、患児に合ったケアを提供していくことが必要である。

### 2) ケアを行う母親・家族への精神的サポート

EBは介護者に重い負担が課され、この精神的負担は疾患の重症度に関連し、劣性栄養障害型EBの介護者の負担は大きなものであることが明らかとなっている (S.Taboill et al, 2009)。苦痛にあえぐ我が子と対峙せざるをえない状況は母親・家族にとって過酷なものであり、さらには、EBは遺伝性疾患であるため、親として自責の念を抱くことも考えられる。看護師は、患児・家族を見守り、その思いに寄り添い、母親が自信を持って育児を行うことを支えなければならない。患者・家族が負担を抱え込むことがないように、社会資源の活用や、遺伝カウンセリングへの引き継ぎなど、長期的な視点を持った支援が必要である。

### 3) 各専門分野との連携の必要性

EBケアはあらゆる専門分野の連携が欠かせない。栄養ケアや、小児の運動発達過程の知識に基づいた水疱予防策の検討、疼痛への配慮、瘢痕拘縮による癒着予防など、合併症に対する方策を講じてい

くためには、各分野の専門家の意見が必要である。患児のQOL向上のためには、全身を管理するために各分野の様々な職種が協働して各専門家が相互に意見を出し合いながらケアにあたっていく必要がある。

### 4) 日本独自のEBケアの標準化にむけて

EBは病型や重症度により各々に現れる症状が異なり、疾患特有の経過をたどるため、EB患者当事者や、EBケア経験者からの具体的な声を集めていく必要がある。個々の症状に応じたケアを見出すためには、迅速な診断やEBに関する情報を入手できるEBケアのネットワークを構築していく必要がある。そして、今後このネットワークに集められた情報と、海外のEB Nurseによるケアや、EB Clinetにより作成が進んでいるClinical Practice Guidelinesと照らし合わせ、日本の患者にあったケアを標準化していかなければならない。

## V 結論

1. 栄養障害型EB患児の成長は消化器症状に影響された。また発達は粗大運動の遅れが生じていた。
2. 成長に伴う生活行動の変化に伴い、患児を取り巻く様々な環境因子 (おもむつの使用の有無など) が病変の経過に影響していた。
3. 母親は患児の日々の成長に合わせて皮膚ケアを行い、合併症予防の為の全身管理も行っていった。また、母親は皮膚症状の拡大があっても、患児の成長を妨げないようにケア内容を工夫する努力を行っていた。
4. 今後の課題としてEBケア方法の開発ならびにEBケアの啓発とネットワーク化が挙げられる。

## VI 本研究の限界と今後の課題

本記述では栄養障害型EBの重症例一事例を報告したが、EBは病型や重症度により、症状とケアが異なることが考えられる。そのため、単純型EBや重症度が異なる事例の調査や、調査内容、観察ポイントを絞った上で更なるデータの蓄積と検討が必要である。成長発達を促しながらケアの方略をどう組み立てていくか、結果に応じた考察とケアの再検討

を順次行うという前方視的な調査を行い、データを集積していかなければならない。

#### 謝辞

本研究にご協力いただいた患児とお母様、ご家族の皆様、表皮水疱症友の会DeBRA Japan、EBに携わる全ての方々に御礼申し上げます。本研究は文科省科学研究費補助金 基盤研究 (B) 課題番号 22390431、「遺伝医療の質向上を目指した遺伝サポートグループと看護者との協働方略の構築」(代表研究者 中込さと子)の一部として実施し、山梨大学医学工学総合教育部修士論文としてまとめたものの一부를抜粋しました。

#### 文献

- DeBRA Japan表皮水疱症友の会 (2010) DeBRA Japan ホームページ WHAT IS EB? [EBとは?]. <<http://debrajapan.com/whatiseb.html>> (2013年7月9日)
- 稀少難治性皮膚疾患に対する調査研究班 (2011) 表皮水疱症【医療者向けパンフレット】, <[http://www.nanbyou.or.jp/upload\\_files/hyouhi2.pdf](http://www.nanbyou.or.jp/upload_files/hyouhi2.pdf)> (2013年7月9日)
- 及川郁子 (1997) 在宅ケアの成立条件: 医療側の成立条件. 小児看護. 20 (2), 191-194.
- 岡光基子・清水久枝・田中義人 (2001) 医療依存度の高い子どもの在宅ケアに関する実態調査—両親

へのインタビューによる家族を取り巻く在宅支援システム—, 山口県立大学看護学部紀要. 5, 47-55.

- Paula Davila-Seijo, Angela Harnandez-Martin, Evanina Morcillo-Makow, Raul de Lucas, Esther Dominguez, Natividad Romero, ... Legnacio Garcia-Doval. (2013) Prioritization of therapy uncertainties in Dystrophic Epidermolysis Bullosa: where should research direct to? an example of priority setting partnership in very rare disorders. Orphanet journal of Rare Diseases. 8:61, <<http://ojrd.com/content/8/1/61>> (2013年7月9日)
- 清水宏 (2011) 表皮水疱症, 新しい皮膚科学 第2版. 中山書店. 222-230.
- S. Tabolli, F. Sampogna, C. Di Pietro, A.Paradisi, C. Uras, P.Zotti, ... D. Abeni(2009) Quality of life in patients with epidermolysis bullosa. British Journal of Dermatology. 161. 869-877.
- 田代弘子 (2002) 難病の子どもの将来について; 成長・発達に伴う生活上の問題について 看護からのアプローチ. 小児看護. 25(12), 1591-1595.
- 横山徹爾・加藤則子・瀧本秀美・多田裕・横谷進・田中敏章...山縣然太郎 (2012) 乳幼児身体発育評価マニュアル, <<http://www.niph.go.jp/soshiki/07shougai/hatsuiku/index.files/katsuyou.pdf>> (2013年7月9日)



写真1 出生時：左腕



写真2 出生時：右足



写真3 生後8か月：全身



写真4 NICU入院中



写真5 這い這いの様子



写真6 右膝を立てた前進運動



写真7 2歳：背部



写真8 2歳：両足



写真9 4歳：腹部



写真10 7歳：胸部



写真11 自助具使用の様子



写真12 調査時：背面



写真13 調査時：上半身



写真14 水疱穿刺の様子



写真15  
下半身のMepilex® Lite貼付



写真16  
下半身に不織布ガーゼ使用後



写真17 腹部のMepilex® Lite貼付



写真18 腕のMepilex® Lite貼付



写真19 足底のMepilex® Lite貼付



写真20 口腔ケアに使用する洗浄瓶

## A descriptive study of the development and symptoms of a child with Dystrophic Epidermolysis Bullosa and parental care

### Abstract

Epidemolysis Bullosa (EB) is a congenital skin disease that causes skin blisters, erosions, or ulcers stemming from slight friction. Since EB causes pathological changes, the symptoms spread all over the skin and requires daily care. Because of the rarity of EB, research into care of the disease has been lacking. Parents of EB patients have been struggling with taking care of the patients, and their burden tends to be high. Therefore, we conducted a descriptive study on changes in the skin symptoms of a ten year old patient with Dystrophic EB with the help of patient's mother, along with the physical development.

As a result, we found age appropriate development of the patient, although gross motor development was delayed; a digestive condition affected to physical growth. As the patient matured, physical activity increased and the skin condition changed. The patient's mother has tried to adjust the method of skin care in order to maintain normal growth.

Establishing a network for EB support and training EB experts are tasks for the future.