

論文

## 表皮水疱症児を巡る家族と医療者の相互関係

——妊娠・出産・在宅移行——

戸田 真里\*

## 1. 本稿の目的

医療的ケア児について「障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律及び児童福祉法の一部を改正する法律」では、「人工呼吸器を装着している障害児その他の日常生活を営むために医療を要する状態にある障害児」とされている<sup>1</sup>。中村は具体的な医療的ケアについて、痰の吸引、気管切開部や人工呼吸器の管理、胃や腸に栄養チューブなどを介して注入する経管栄養などとしている<sup>2</sup>。言い換えれば、医療的ケア児とは日常生活を送るために様々な「医療機器」等を必要とする児をさしている。

一方で、「医療機器」を必要とはしないが日常生活を営むために常に「医療を要する状態」にある子どもや、その子どもをケアしている家族も存在する。わずかな日常生活動作でも皮膚に水疱ができ破れてしまう表皮水疱症（Epidermolysis Bullosa 以下、EB）を抱える子どもたちもその一例である。EBは現在も治療法や対症療法はなく、重症例では指趾間の癒着や、合併症には貧血や皮膚癌などがあり<sup>3</sup>、EB児を抱える家族は、EB児の皮膚に繰り返し出現する水疱やびらんに対し、ガーゼや包帯などによるケアが欠かせない<sup>4, 5</sup>。しかし、皮膚へのケアは「医療機器」を要するわけではなく大きな枠組みで捉えれば、擦りむいたらガーゼや絆創膏などで保護をするといった誰もがが行う一般的なケアの延長線上に位置するものであり、これらは「医療的ケア」という枠組みには入りきれない位置に存在している。だが、EB児の家族も医療的ケア児を抱える家族と同様に、出生時から現在に至るまで、絶え間ないケアと多様な合併症への予防など、家族の生活は常に緊張がもたらされている。

このように治療法がなく「医療的ケア」にも入りきれない脆弱な皮膚を抱えて生まれてきた子どもたちを家族は、どのように受け止め、医療者とどのような相互関係の中で在宅生活に踏み出してきたのかは、これまで明らかにされることはなかった。そこで本稿では、EB児の家族の語りを中心に、妊娠、出産、NICUの入院から在宅に移行するまでの時期の、EB児たちを巡る家族と医療者の相互関係の過程を明らかにする。その上で、治療法がなく対症療法もない中で、家族と医療者はEB児に対する医療と生活をどのように捉え在宅に移行してきたのかを考察することを目的とする。

本稿の背景には、脆弱な皮膚を抱えたEB者がどのように生まれ成長し、そして今をいかに生きているのかについて論考をするという大きな課題が存在する。これらの時期の家族の主観的経験を検討することは、家族がEB児と共にある生活を今後どのように再編成していくのか、またEB児はそれらを経験した家族との生活の中でどのようにEBと向き合っていくのか、今後の研究全体における一部を照らし出すものとなる。

---

キーワード：表皮水疱症、難病、患者の家族、表皮水疱症の子どもを妊娠・出産すること、在宅ケア

\* 立命館大学大学院先端総合学術研究科 2018年度入学 公共領域

## 2. 先行研究

薬害であるスモンをきっかけに、わが国では1972年に難病対策要綱が制定された<sup>6</sup>。EBは、1983年に厚生省特定疾患稀少難治性疾患調査研究班が発足し<sup>7</sup>、1987年には指定難病に追加されている<sup>8</sup>。国の政策のもと診断基準や治療方法についての研究が進められ、現在に至るまでEBに関する先行研究の大半は医学研究が占めている<sup>9、10</sup>。看護学研究については主に乳児期などの症例報告が散見されるにとどまっております<sup>11、12</sup>、医療空間以外におけるEB者たちの様相については検証されてこなかった。だが戸田は、長年診断がつかなかったEB者の語りから、治療法はなくても診断によって合併症の一つである皮膚癌の早期発見が図られるなど、生活の質が変容していく過程を明らかにした<sup>13</sup>。さらに戸田は、患者会である表皮水疱症友の会に注目している。表皮水疱症友の会は、医師の働きかけで立ち上げられたが、海外のケア環境を知ったことを契機に日本のケア環境の改善を求め、医師と協調しつつも独立した組織に変容していた<sup>14</sup>。以上のように、医療空間以外におけるEB者たちの体験が明らかにされつつある。

次に、病気や障害を抱えた子どもたちと家族に関する先行研究を確認する。出産後から新生児集中治療室(Neonatal Intensive Care Unit 以下、NICU)等を経て、在宅へ移行する時期に絞ると、先天性疾患児等の家族を対象とした質的研究が積み重ねられてきた。これらの研究の多くは、治療法はないが医療的ケアを必要とする児を対象としている<sup>15、16、17</sup>。治療法がない病を抱えた者に対する医療者について立岩は、「直せない部分を抱え込むことは、医療従事者にとっては、自らの無能に直面し、無能さを露呈することになる」と述べている<sup>18</sup>。しかし、治療法がなくとも医療的ケアのように医学的な対症療法がある場合、その手技や知識を家族に寄り添いながら指導を行うなど、医療者としての能力は発揮できる。そのことは、根治しない病や障害を抱えた子どもやその家族にとって、医療者との重要なつながりとなる。その一方で、脳性麻痺など治療法がなくとも医療を殆ど必要とはせず、むしろ福祉を必要とする者たちもいる<sup>19</sup>。ではEB児たちはどちらに位置するのであろうか。その答えはどちらでもなく、それらの中間に位置しているといえる。EBは水疱の出現を軽減させることや、破れた皮膚の痛みを和らげる方法など、医学的な対症療法はない。出現してしまった水疱等に対し、日々繰り返しケアをするしかなく、それらのケアは今すぐ命にかかわるものではない。しかし生命にかかわる合併症、例えば皮膚癌の早期発見など長期的な医療観察を必要とする<sup>3</sup>。よって、医療を切り離すことはEB児の生命が大きく左右されることから、福祉のみを求めるわけにはいかない。

以上のように先行研究の対象の多くは、医療機器を使用しなければ今すぐ命にかかわる医療的ケア児やその家族であり、必然的に医療者による支援や指導が必要とされ、家族と医療者の関係の強いものであった。しかし、長期的な医療観察を必要とするものの、今すぐ命にかかわるものではなく誰もが行う一般的なケアのみを要する病を抱えた子どもとその家族に関しては、徐々に医療者との関わりは薄まり、両者の関係が弱まることから、これまで医療者の研究において注目されることはなかった。したがって、本稿の目的である、妊娠、出産から在宅移行における、EB児を巡る家族と医療者の相互関係を明らかにし考察することは、これらの病を抱えた子どもや家族たちに対し、医療者はどのように関わる必要があるのかを検討する上で意義があるといえる。

## 3. 研究方法

### 3.1 研究対象者

研究対象者は、EB児を育て現在も共に生活をしている家族とした。日本における患者数は約300名であり<sup>20</sup>、稀少難治性疾患であることから、研究対象者の選定には患者会であるNPO法人表皮水疱症友の会(以下、友の会)の協力を得た。友の会は2007年に当事者を中心に設立され、全国の患者や家族など約200名が会員となっており、交流会等が活発に行われていることから、研究対象者を紹介してもらおう患者会として適切であると考えた<sup>21</sup>。友の会代表者には、出産から日が浅い家族などは慣れないケアなどに追われ困難の最中であると考え、これらの期間を経過した家族の紹介を依頼した結果、3家族を紹介してもらった。研究対象者の家族は友の会会員であり、他の会員家族とも交流を持つなど様々な経験や知識を積み重ねていたことから、研究対象者として適切であると考えた。

EBは遺伝形式と水疱が形成される部位により、単純型、接合部型、栄養障害型の3型に大別される<sup>3</sup>。研究対象

者の子どもは全員、水疱やびらんが難治性である劣性栄養障害型であった。また、子どもの年代は10代から30代と幅はあるが、EBは1987年から国による指定難病に認定され医療費の一部は公費助成となっており<sup>8</sup>、医療制度面における背景は全員同様であった。研究対象者の概要については表1に記す。

表1 研究対象者の概要

研究対象者	子どもの年代
A氏母親：40代 専業主婦	10代
B氏母親：40代 専業主婦	10代
B氏父親：50代 会社員	
B氏母方祖母：70代 専業主婦	
C氏母親：50代 パート就労	30代
	20代

### 3.2 データ収集方法

研究対象者の詳細な主観的経験をデータとして得るためには、インタビュー調査方法が適切であると考えた。そこで、半構造的インタビューをA氏母親には2019年9月に185分、B氏母親・B氏父親・B氏母方祖母の3名は2019年12月に121分、C氏母親には2019年10月に135分、実施した。インタビュー場所は、研究対象者の希望を尊重し、研究対象者の自宅などで実施した。

また、本稿は立命館大学における人を対象とする研究倫理審査委員会の承認を得て実施した（倫理審査番号：衣笠一人—2018—17）。研究対象者から研究参加への同意を得る際に、文書および口頭により研究目的や内容、データ収集方法、研究への不参加等により不利益は生じないこと、データ内容は研究以外の目的には使用しないことについて説明した。以上について文書で同意を得た上で録音した。

### 3.3 データ分析方法

インタビューにより得たデータは、全て分析対象とした。録音したインタビューデータは家族ごとに逐語録にし、インタビュー当日に閲覧したケア時などの写真の記録やフィールドノートもあわせて繰り返し読み込み、全体像を把握した。その中からEB児たちを巡る家族と医療者との相互関係に関する体験内容の語りを抽出し、集約した。分析方法として、家族の一連の体験である、「妊娠と出産」、「NICUへの入院」、「退院そして在宅へ」という3つの節目に分けた。この分類により、家族と医療者の相互関係における変化のプロセスを段階的に明らかにできると考えた。

### 3.4 表記について

母子保健法では、新生児とは出生後28日を経過しない乳児とし、乳児とは1歳に満たない者と区分されている<sup>22</sup>。研究対象者の語りは、出生後から1歳に満たない時期の一連の経過であり、本稿では詳細な出生後の日数を必要としないため、新生児期、乳児期、問わず児もしくは子どもという表現を用いた。引用した語りもそのまま使用した。また本稿では、家族構成員間の続柄をEB児からみた人間関係で記している。引用した語りは相槌や繰り返しの表現は省略し、（ ）は前後の文脈がつながるように補足した。

## 4. 結果および考察

### 4.1 妊娠と出産

#### 4.1.1 EBについて知らなかった妊娠生活

(A氏母親)

そこ(産婦人科病院)が、Dホテルと提携してて、よくありがちな、なんか妊婦さんのプールができて、ヨガのレッスン付いて、でD(ホテル)から、ご飯が来るねんね、フランス料理が。もう目が眩むような(産婦人科病院)。

A氏母親は、自身の実家近くにある開業医の産婦人科を出産病院として選んでいた。その病院は、母となる女性へのケアに満ちた病院であった。出産後は自身の実家で子どもと一定期間過ごし、父親が住む自宅に戻るといふ、いわゆる里帰り出産の計画であった。

劣性栄養障害型EBの遺伝形式は劣性遺伝となる。劣性遺伝の場合、父親と母親は疾患遺伝子を保有しているが、両親はその遺伝子を一つずつしかもっていないため発症はしない。しかし、子どもは両親双方からその遺伝子を受け継いだ場合に発症する。両親に疾患遺伝子がなくても、子どもに突然変異がおこることもあるという<sup>3</sup>。そのため研究対象者の親たちはEBを発症していない。

EBと同じ遺伝性難病に、舞踏運動や精神症状等が主に成人期に発症するハンチントン病(Huntington's Disease以下、HD)がある。遺伝形式は優性遺伝であるため、両親のどちらかは疾患遺伝子があり、HDを発症する。HD患者の家族は遺伝家系であることに囚われ、結婚や出産を否定的に捉えている<sup>23</sup>。しかし、劣性栄養障害型EBは劣性遺伝のため両親は発症しておらず、A家族の場合、血縁者にもEB者はいなかったことから、出産まで病気そのものを事前に関知することや、出産自体を否定的に捉えることはなかった。その後、出産によって家族だけでなく産婦人科の医療者もEBと向き合っていくこととなる。

#### 4.1.2 混乱する分娩室

(A氏母親)

(出産直後)足の皮膚がないねんね。でもそういう子っているんだって。皮膚がもともとまだな子。ちょっと未熟児がちで最後に(体重が)ググっときたから、間に合っていないかな。でも頭とか全然大丈夫やし心拍もあるし「大丈夫じゃない？」って。私って結構平気で「皮膚なかったら皮膚なかったでまた考えます」って言って(笑)。(中略)おっぱいを飲ませないといけないから飲んだのね。口が腫れてきて。ほんで、お腹空いてるから結構飲むんよね。初めてやるんやけど、うまくいってるっていう感覚はあって。だけど赤く、なんかどどんなってきて。そう言っている間に(産婦人科医の)先生は(NICUのある)病院探し初めて。病院空いてますっていうので、救急車。

出産直後の子どもの足の皮膚は剥けている状態だったが、一時的な皮膚病状と判断されていた。また、「皮膚なかったら皮膚なかったでまた考えます」というA氏母親の語りから、出産直後は病状について重くは受け止めていなかった。しかし、さらなる異変を感じた産婦人科医は急遽、NICUのある病院へ救急搬送手続きを行っていた。

C氏母親が産婦人科病院で出産した一人目の子どもも、足の皮膚が剥けている状態であった。出産直後のC氏母親は、病状があることを医療者からは聞かされず、出産が深夜だったことから救急搬送をされる翌朝になって初めて病状を知らされる。だが、この時も病状のある皮膚は見せてはもらえなかった。

(C氏母親)

(一人目の子どもが産まれた直後)顔は全然普通で、「生まれましたよ」って言うてくるんで、「ちょっとショッ

クヤろから」言って、朝になってからひと眠りしてから、私が。で、朝になって、実はこうこうで、今から病院に連れて行くから言うて。その時はだから傷の状態とか見せてもらってなくて。五体満足が当たり前と思っただから、えーっと思ったけど、まあでもいちおうは仕方がないから受け入れて。

一方で、B氏母親も妊娠期間中に大きな変化はなかったが、「何かあったときのために」という思いで出産病院に総合病院を選んでいて。しかし、出産後は総合病院の産婦人科でさえ同様の状況が生じていた。

(B氏父親)

看護師さん走りまくって、いろんな人呼んできて。いろんな人がブワーッと来て、ワーワー言い出して。

(B氏母方祖母)

(出生直後の子どもの) この手を握ったらもう皮がズルって(破れてしまった)。柔らかいから。もう子ども、どこへ連れて行かれるかわからへんけど、「もう(救急車で)連れて行きます」言われて。

(B氏母親)

(ガーゼなどで覆われていた足を) ピロッと見たら真っ赤っかやったんで、なんでこんなに赤いんやろうと思っで、「ちょっと調べなあかんから連れて行くわね」とか言うて。(中略) もう、そんなん今の医学で治らんことないやろうと思っで。まあちょっと行って調べたらすぐ治るやろうと思っで、軽い感じで思っで。

B氏父親もB氏母方祖母も、詳細にそして敏感に医療者の動きを感じ取っており、子どもに触れただけでも皮膚が破れてしまうという病状を目の当たりにしていた。一方、B氏母親は病状のある足を「ピロッと」見ていたが、現在の医学で治らない病気はないであろうと考え「軽い感じ」でとらえていた。

これらの語りより、胎児に大きな問題はなかったことから、家族も医療者も周産期医療の中で同じ足並みであったことがうかがえる。しかし、生まれてきたEB児たちの病状から、両者ともに混乱が生じていた。産婦人科の医療者は、感染症などの二次リスクや次々に病状が広がる様相だったため、対応に追われていた。また、B氏母親やC氏母親の語りにもあるように、医療者は出産直後の母親たちに子どもの病状の開示を積極的には行ってはいなかった。皮膚が剥けて「真っ赤っか」な状態は、痛みを想像し容易に触れられないという印象を抱かせる。よって、それらの病状がある児を、特に出産直後の母親たちに見せて抱かせるという行為は衝撃が強いと医療者が判断し、開示を控えていたと考えられる。

一方で、A氏母親とB氏母親の語りからは、医療者の配慮から母親たちに与えられた情報は限られてはいたが、「皮膚なかったら皮膚なかったでまた考えます」や、「軽い感じで思っで」と語っており、出産直後は病状に対して重くは受け止めてはいなかった。皮膚は再生する臓器であることは、誰しも知っている。よって今は皮膚が剥けて「真っ赤っか」な状態であったとしても、適切な医療管理のもと今後は新たに皮膚が再生するであろうと考えていたのではないと思われる。

以上から、医療者は周産期医療から急性期の小児科医療に切り替えた。家族は小児科医療に切り替わったことを受け入れつつも、皮膚は再生し治癒するであろうという思いのもと、医療の必要性は一時的なものとして捉えられていた。その後、家族は急性期の小児科医療の中で模索を始める。

## 4.2 NICU への入院

### 4.2.1 厳重な医療管理

NICUにEB児たちは救急搬送されたが、EBは希少疾患であることから医療者はEB児への治療経験は殆どなかった。NICUに入った当時はB氏母方祖母はこう語る。

(B 氏母方祖母)

もう、泣いたな。「もう一生病院から出られへんわ」言って。(中略) その病院はね、面会が厳しくって、もうお父さんしかだめで、私ら(面会に来ている両親を)毎日迎えに行くんですけど。40 日ほどお世話になったけど 1 回も(子ども)見たことなくって。もう明日か、明後日、(診断のために)大学病院へ移しますいう時に初めて対面できて、窓越しに。ものすごい感動したん覚えていますね。

救急搬送された NICU では、両親しか面会ができないという嚴重な医療管理体制であった。子どもの病状から EB の可能性が高いと判断され、入院先の NICU では確定診断が行えないことから、大学病院へ転院をすることとなった。NICU での 40 日間は、唯一面会が許される両親の送迎を B 氏母方祖母たちは担っていたが、実際に子どもに会うことは許されなかった。そして B 氏母方祖母が孫である子どもに対面できたのは、大学病院へ転院する際の「窓越し」からであった。これらの環境は B 氏母方祖母にとって、「一生病院から出」ることはできない病状であるという認識を強く抱かせていた。

#### 4.2.2 必要な情報がない医療現場

NICU に救急搬送された A 氏母親の子どもは、口の中の粘膜にも病状が出現しており、搾乳された母乳を哺乳瓶から飲むことができなかった。そこで医療者は新たな方法で母乳を飲ませたが、その行為により新たな水疱を引き起こしていた。

(A 氏母親)

(母乳を入れるチューブを)鼻から最初入れたの、(口の中の粘膜が破れて)飲めないから。ただ(チューブを)テープで止めてるからそこが全部ズル剥けになって。(心拍などを確認するモニターも)そしたら全部ここが剥けるんね。(中略)(皮膚科医が)それで教科書、もう丸裸で教科書見せてくれて、だから「じゃあどうしたらいいんですか」とかって(聞くと)「どうしようもないねん」って。ここまでしか(教科書も)書いてない(笑)。

産婦人科を退院した母親たちは、NICU へ通い始める。しかし、A 氏母親が目にしたのは、医療処置によって新たな皮膚病状が出現している様相であった。A 氏母親は皮膚科医にどのようにケアをすればいいのか確認をしているが、皮膚科医は「丸裸で教科書」を提示し医療者も模索の中で治療にあたっていることを伝えていた。A 氏の子どもが生まれた当時も、医学研究は進められていた。しかし、皮膚科医が A 氏母親に提示した教科書には、診断方法などの医学情報は掲載されていたかと思われるが、対症療法である脆弱な皮膚に対する医学的なケア方法の情報などは記載されていなかったと考えられる。

医療者が模索している様子は、B 氏母親の語りからも伝わってくる。

(B 氏母親)

毎日ガーゼを換えるのをどうしたらできるかなって。その(小児科の主治医)先生もわからへんから。なんか文献調べたりしてもう手探り。(皮膚科医も)それでええんちゃいますか、みたいな感じで。

母親たちの語りからは、EB 児へのケアに対して NICU でも医療者が模索している様子がうかがえる。医師は様々な病気についての知識や、治療法、対症療法の選択肢を持ち合わせていると多くの者は信じている。その医師たちから、「丸裸で教科書を見せて」もらい、治療法だけでなく、目の前の EB 児に必要な対症療法である医学的なケア方法もないことや、「文献調べたりしてもう手探り」の中で皮膚への処置が行われているという状況から、家族たちは EB 医療の現実を知っていくこととなる。

一方で、EB 児の皮膚に極力水疱ができないよう、どのようにケアをすればよいのかという問題が迫っていた。

## (B 氏母親)

服が着れないんですよ。(衣類の) 縫い目のこの。せやから紙オムツもね (ギャザーがだめだった)。それがわからへんかったからな。「どうしたらいいんやろう」って言って。服はもうなんか、病院ときはほぼ裸やったな。(中略) みんななんか、家帰ったらどっか (服) にシミできてて、なんやろなこのシミと思って。ほな (ケア時に大量に使う) 軟膏やったんです。

研究対象者の子どもたちが生まれた当時は、ガーゼと包帯によるケアが主流だった。皮膚の湿潤環境を保持し交換時に痛みの出現をおさえられる創傷被覆材は、まだ日常的に使用できなかった<sup>14</sup>。よって、ケアの時間は子どもたちにとって痛みが増す時間でもあり泣いて激しく動く。動く子どもに大量の軟膏を使用するケアは、家族たちの衣類にも付着しシミが残されていった。B 氏母親の語りから家族たちは、衣類に軟膏が付着しても気がつかない程、ケアに傾注していたことがうかがえる。

入院期間中であるこれらの語りからは、家族も医療者も EB 児の身体に次々に出現する病状に翻弄され、対応を模索していたことがわかる。医療者が模索をしていた理由は、治療法がないだけでなく、脆弱な皮膚に対する医学的なケア方法など対症療法に必要な情報がないことだった。そのような EB 医療の現状を家族は、医学の教科書に EB は数行しか書かれていないことや、文献を探しながらケアにあたっている医療者の姿から読み取っていた。さらに NICU における厳重な面会規則は、子どもたちの現実を家族たちに直視させていた。これらの様子から家族は、医療の必要性は一時的なものであると捉えていた出産直後の思いから、今後、我が子のケアは医療の枠組みの中で医療者が模索しながら行うものだと捉え直していた。

一方で医療者は、医学情報は少ないながらも特異的な病状であることから、文献等の情報をもとに EB である可能性を視野に遺伝子検査等を行い早期に確定診断を行っていた。しかし、診断の目途がついても医療者は、EB 児たちに対する有効な治療や対症療法などの選択肢を持ってはいなかった。今後 EB 児にできることは、在宅で家族による脆弱な皮膚への絶え間ないケアだけということが明確となった。それは高度な医療を提供する NICU に入院をしている理由がないということでもあり、診断がついたことによって医療者は、EB 児たちを医療の枠外に置き換えていくしかなかった。このように、急性期の小児科医療の中で家族は、我が子のケアは医療の枠組みの中で医療者が模索しながら行うものだと期待した。しかし、医療者は EB 児を医療の枠外に置き換えており、EB 児に対する両者の立ち位置が大きくずれはじめた。それは医療者が行う家族への退院説明から顕著に表れていく。

## 4.3 退院そして在宅へ

## 4.3.1 医療の枠組みの内と外

日々のケア方法を模索しつつも、診断に関して一定の目途がついた中で B 家族は、医療者から退院の話を聞くこととなる。それは B 家族にとって唐突にも感じられた。

## (B 氏母方祖母)

夏休みが近くなって、病室が忙しくなると帰れって言われて。「こんな服も着てない子をね、どないして連れて帰って (家族だけでケアを) するんですか」言うて、(小児科主治医は)「ほんなら考えます」言われたけど、とうとういい案は見つからず。

## (B 氏父親)

いや、診断書はもらったよ。先生のサイン書いた。それで病名確定して、したけど、別にそれだけやって、その後こうすればいいよって説明何もしてくれへんかって。だから、例えば障害の手帳あるとか、そんなん全然教えてくれへんかったで。

B 氏母方祖母の語りからは、「服も着てない子」を病院から退院後の在宅でどのように育てていけばいいのか、医療者側からの方向性も示されないまま退院の話が出されたことに対し、戸惑いを感じていた。小児科医師も、「考え

ます」と返答したが、その後も有効な方向性を示す回答は出せぬままだった。また、B氏父親も日々のケア方法だけでなく、様々な医療や社会福祉制度の情報提供がなかったと語っている。研究対象者の子どもたちが入院していた当時は、退院後の生活などを相談できる地域医療連携室等の窓口はなかった。家族は、退院後の在宅で安定的に生活を送れるための支援や情報を医療者に求め、医療者は、医療の枠外に置き換えたEB児を長く入院させるわけにはいかないと判断し、両者の立ち位置の相違が明確となった。さらに医療者は、病室が忙しくなる夏休み前に退院をしてほしいと時間の制限まで加えた。このように家族と医療者、双方のEB児に対する相違が生じている中で、B家族はどのように在宅へ踏み出したのであろうか。

#### (B氏母親)

ほんで病室がだんだん、主みたいなんがおって、ずっと長く入院されてる。(大部屋である病室を)自分の部屋みたいに、こっちがやったことをもう、新しく来る人にも「この部屋は開けっ放しやからドア閉めんな」とか。(中略)「もう無理やわ」って言って(退院)。

入院が長期化していることによって、別の問題も生じていた。それは同じく入院が長期化している同室家族の言動で、大部屋の管理をするような行動であった。小児科主治医から在宅で安定的に生活を送るための有効な方向性が示されない中で、これらの関係性にも疲弊したB家族は在宅へ踏み出すことを決断していた。

EB児たちの入院期間は、約2～3ヶ月の期間に及んでいた。それは医療的ケアを伴う児たちと同様であった<sup>24</sup>。医療的ケア児を抱える親は、子どもの入院の長期化は医療者からの治療や医療的ケア方法の指導を受け、習得するための時間だと受け止めていた。B家族も入院が長期化することは、児のために必要であると捉えていた。しかし、医療的ケアに関しては、医療者は家族に指導を行えるだけの手技や知識の蓄積があるのに対し、EBの場合は、脆弱な皮膚に対する医学的なケア方法の情報は殆どもっていなかった。よって、退院をするまでの過程では、このまま入院を継続しても有効な方向性は示されないだろうという諦めの思いと、退院後の在宅生活について医療の枠組みの中で共にケアについて考えてもらいたいという期待、双方の医療者への思いがB家族の中で揺れ動いていたと考えられる。

C氏母親が語る退院後に訪れた病院の外来での様子からも、家族と医療者、双方におけるEB児への医療に対する明確なずれが確認できる。

#### (C氏母親)

(外来)向こう行っても、その(ガーゼを外し)傷を開くことはないからね。「どうでしたか?」とか言うから、「ずっと一緒です、ここが悪いです、あそこ悪いです」って。(先生は)「ああ、そうですか」言うて。長いこと待たされて、5分ほど話して。でもこっちもだから病院にも期待しなくなるし、先生もどうせこんな病気のこと知らんしなあ、みたいな。

C氏母親は、日々の子どもの病状を詳細に伝えていたが、主治医は「そうですか」という対応であった。また、主治医は子どもの身体に覆われているガーゼを開かず、病状を観察しようとはしていなかった。これらの診察時間はケア方法の指導や処置も伴わないため、5分ほどで終了するものだった。退院後の外来時における医師の対応も、EB児を医療の枠組みから外したということを暗に行動で表明していたといえる。こういった対応が重なることで、C氏母親は医師に対し「期待」が薄らいでいく。さらに「どうせこんな病気のこと知らんし」と語っており、医療者たちが治療や対症療法など、選択肢を持って向き合える病気とは異なり、そういった選択肢がないEBを「こんな病気」と位置づけ、EB医療の現状に折り合いをつけていたと考えられる。それは医療者がEB児のケアについて共に模索してくれる存在ではない、いわば医療の枠組みから外されたことを変えたい現実として再び捉え直すことでもあった。

一方で、A家族の医療者は日々のケア方法だけでなく、手探りで退院後の生活を模索し、病状を見ながら段階的に退院調整を図っていた。



(A 氏母親)

(退院に向けて) その抱っこひもとか、ベビーカーをどうするかっていうことも考えてくれはって、どうやって外出するって。「お母さんが退院するにあたって買い物に行く時どうする？」って言って。抱っこひも買ったり。もういろいろ、もう先生たちと練習して。どうやって生活するっていうのがわからへんねん。

A 家族の医療者はケアの情報が少ないながらも、医療的な視点で日々の水疱へのケアを模索しながら行っていた。さらに、医療者は退院後の生活を想定し、育児用品の検討もしていた。これらから、A 家族の医療者は医療の枠組みの中で EB 児との生活を家族とともに検討していたことがうかがえる。A 氏母親は、このような医療者の対応が標準的ではなかったことを、後に患者会などに参加することで知っていく。

(A 氏母親)

(医療機関は) 本当にこういう巡り合わせでね、ラッキーやったり、アンラッキー。でも、ラッキーとかアンラッキーだけじゃあかんねんね。本当はどこの病院行っても、もうちょっとましな情報がもらえたら嬉しかったんやけど。

A 氏母親はこれまで患者会などで他の家族の経過を聞いたことにより、医療者によって EB 児やその家族への対応が異なることを知った。ゆえに A 家族が受けてきた EB 医療はどこの病院でも受けられた標準的なサポートではなく、「ラッキー」なだけだったという位置に切り替わった。さらに、A 氏母親は医療者の対応に対し「ラッキー」や「アンラッキー」という抽選的なものではなく、どこの医療機関にかかっても標準的なケアが受けられることを求めている。

A 家族の語りからは、医療者が医療の枠組みの中で退院後の生活が安定的に送れるための方法を模索していたことがうかがえる。これに対し、B 家族と C 家族の医療者は、診断がついたことにより治療法や対症療法である脆弱な皮膚に対する医学的なケア方法がない EB 児を、医療の枠外に置き換えた。ではなぜ医療者によってこのような対応の違いが生じたのであろうか。前述のように、今現在も EB の治療法はない。しかしこれまでの医学研究の蓄積により、確定診断への手段は確立されてきた。すなわち、診断に関しては「診断基準」があり、3 家族の EB 児たちは全員、医師から早い段階で診断を受けることができていた。その一方で、脆弱な皮膚に対する医学的な「ケアの基準」は、今なお医療の枠組みでの検討は行われていない。いわば、医療は基準があることに対しては発動され、基準のないことへは発動されづらいということがいえる。

ではなぜ医療の枠内で EB の「ケアの基準」は、検討されないものであろうか。このような基準は「医療機器などを使用した医療的ケア」の場合、生命維持の視点からすでに医療の枠組みの中で検討が積み重ねられ一定の基準は設けられている<sup>25</sup>。しかし EB の場合、主に必要となる皮膚へのケアは、「誰もが行う一般的なケア」の延長線上に位置するものであり、加えて、命に今すぐ関わるものではないことから、「ケアの基準」は医療の中で検討が行われてこなかったと考えられる。さらに患者数が少ない<sup>20</sup>という要因も、検討が行われないという状況を加速させてきたといえる。「ケアの基準」そのものが確立されていない EB においては、それらを手探りでも行おうとする医療者に巡り会えるかどうかは、A 氏母親が端的に指摘していた通り、「ラッキー」と「アンラッキー」という確率的なものであった。

#### 4.3.2 家族総出を必要とする在宅体制

退院後の生活を模索する中で、家族たちは確実に必要となる要因を把握していた。それは「人手」であった。脆弱な皮膚を抱えた子どもとの生活にどれほどの「人手」が必要になるか、現在の A 氏母親の子どものケアからみていきたい。そのケアは A 氏母親と祖父母のどちらか、また現在は途中で訪問看護師が 1 時間 30 分入り、計 3 名で約 4 時間かけて行われている。

## (A 氏母親)

(訪問看護師が入る) 1時間半の後ね、右足だけやりはって、包帯巻くところまでいかないの。その1時間でやっ  
とできるのが、血を抑えるのと薬塗んのと水疱を潰すっていうところ、しかも右足だけ。右足と右手か。右半  
分を彼女たち(訪問看護師)に任して、左半分を私がして。おばあちゃんは(水疱の中の水を)抜いたりはでき  
ない。だからそれこそ、おばあちゃんが、なんか、よく見てるし、そのもう一人の人のこともよく知ってるから、  
そろそろテープ要るなとか、あと4枚ガーゼが足らんとかわかるみたいで、うん、で、先々にやってくれてす  
ごい助かるんやけど。

ケアの役割は大きく2つに分けられる。1つ目は直接ケアである。現在のA氏母親の子どもの病状は全身に及ん  
でおり、水疱を潰し、出血をおさえ、軟膏を塗り、包帯等で保護をする過程に、右足だけで1時間以上かかる。そ  
れらは全身の皮膚の病状過程に応じて軟膏やガーゼ、創傷被覆材の種類が変わる。また、ガーゼなどは体の動きに  
追従するよう固定を工夫しなくてはならない。それゆえに多くの時間を要する。2つ目は後方支援である。子ども  
の身体左右に分かれてA氏母親と訪問看護師による直接ケアは同時進行で進められる。ケアが始まる前に一定の準備  
はされているが、この両者の進行具合に応じて、後方支援の祖父母たちはテープをカットし、必要なガーゼ等の準備  
をしていく。さらに後方支援の役割は、大量の血液などが付着した浴槽の掃除、またタオルや着替えた衣類にも  
浸出液や血液、軟膏等が付着しているため、手でもみ洗いが必要になる。さらに軟膏などが水と共に流れ、排水溝  
はすぐに詰まるため洗面台の掃除も欠かせない。この4時間は皮膚にまつわるケアだけであり、口腔粘膜にも病状  
があることから、これらの時間以外にも食事をすり潰す等の準備も必要となる。

訪問看護の利用などは現在の様子であり、ケアに使用する材料や病状なども退院移行時と変化はあるが、基本的  
にはNICU入院中から現在まで脈々と続けられてきたケア内容である。入院中はこれらのケアは医師や看護師など  
複数の医療者で担われてきた。浴槽や排水溝の清掃などは、病院スタッフが担っていた。在宅でこれらの体制を維  
持するためには、家族総出による人手の確保が必要であると判断していた。

## (C 氏母親)

絶対これは手助けが必要やして言って、(夫婦二人で住んでいた県の勤務地)Fから(夫の実家がある県の)  
G勤務に変えてくれて主人が会社に頼んで。引越し準備(笑)。ぐわーっと引越し。詰めて。ダッシュで引越  
してきて。どこに住むかっていうんで、とりあえず同居。おばあちゃんに助けてもらわなあかんから。

## (B 氏母親)

(退院後は)ずっと(B氏母親の)実家に。(夫とは)別居でずっと、週末なったら来てくれる感じで。もう幼  
稚園やから決断せな、どこに住むか。ずっとずっと決断できず。こっち(夫)は出身がH県やし、実家もH県に  
あるから、仕事もH県やし、長男やし(笑)。こんなとこ(B氏母親の実家があるI県)に来れるかみたいな。そ  
れも何回も揉めて。

これらの語りから、両親だけでは対応が困難になると判断し、どちらかの実家に協力を求めていることがわかる。  
その協力を得るためには、父親と母親の二人で生活していた環境から、実家に住まいを移すこととなり、さらに  
父親は職場の異動など大きな生活環境の変化が生じていた。また、B家族の場合は、父親が長男であることから、  
母親の実家がある県に住まいを変えることに対し、家族内で「何度も揉め」ながら家族総出のための環境調整を行っ  
ていた。このように家族は、EB児を自宅でケアをするためには人手がいることを察知し、環境調整を図っていたこ  
とがうかがえる。

その一方で、当初は家族内でも温度差があった。

## (A 氏母親)

(父方の祖父母は)病気何べん説明してもわからへんから、ちょっときつく触ったりしたら、こっちイラっとなる。

抱っこしたいって言うけど、こっちのじいじ（A氏母親側の祖父）はネットで（EBについて）めっちゃ調べる…調べてるからふんわり抱いてくれるけど。だけど向こう側（父方祖父母）知らないから、めっちゃソフトに触らなあかんからって言っても、ちょっと荒かったりとか、（父方の祖父）じいじが悪いわけじゃないんやけど、イラッてくるんやね。

A氏母親の語りから、わずかな力加減で水疱が出現してしまうというEB特質の病状から極力水疱を作らないよう、子どもの抱き方など細心の注意を払っていることがうかがえる。A氏母親はこれまでの経験から、A氏を抱くためには「めっちゃソフト」な力加減が必要と判断をしていた。しかし、父方祖父はこの力加減を習得することが当初は難しく、A氏母親はわざとではないことを理解してはいるが、「イラッ」としており、身体感覚で掴むこれらの方法を家族間で統一することに苦慮していた。

これまでの語りから、EB児の在宅移行にあたり家族たちの生活や父親の勤務先の変更、また父親が長男の場合、母親の実家近くに住まいを移す事への葛藤、さらに新たな水疱出現を防ぐため、EB児への接し方の共有など、家族内で様々な課題が内包されていたことがわかる。

進行性神経難病の筋ジストロフィーは、主に幼少期に発症し徐々に運動機能障害が進行する。よって、家族は子どもの成長と共に障害を受け止めつつ、増加していく介護内容に対応をしている。すなわち、障害の進行に応じて段階的に対応を行っている<sup>26</sup>。しかしEBの場合、出生直後から病状に応じたケアが必要であった。いわば、家族たちは出生後から在宅に移行するまでの2～3ヶ月の間に、病気の受け止めやケア方法の模索だけでなく、早急な家族の編成が求められていたといえる。

## 5. 結論

EB児を抱えた3家族の語りから妊娠、出産を経てNICU入院生活から退院までの経過を明らかにした。それらは、EB児を巡る家族と医療者、両者におけるEB児への医療に対する捉え方が、相反するものへと変遷していく過程であった。

「妊娠と出産」では、妊娠から出産時の様子を確認した。妊娠期間中は、胎児に大きな変化はなかったことから、家族と医療者は同じ周産期医療の枠内にいた。劣性栄養障害型EBは劣性遺伝の形式をとるため、両親はEBを発症していない。よって、妊娠期間中の家族は、EBについて事前に知ることはなかった。ゆえに家族は、出産後にはじめて出会う我が子が脆弱な皮膚を持ち、さらに次々に現れる病状に対し不安を抱いた。しかしその一方で、皮膚は再生する臓器であるという認識から、病状予後に関しては重く受け止めてはおらず、医療は一時的なものであると捉えていた。これらから出産直後の家族は、病状への不安を持ちつつも、いずれ治癒するだろうという感情を抱いていたことが明らかになった。

「NICUへの入院」では、家族と医療者、両者の足並みが大きくずれ始めた様相を指摘した。NICUの医療者は、治療法や対症療法である脆弱な皮膚に対する医学的なケア方法もなく、EB児を前に日々模索を重ねていた。それらの様子から家族は、EB児へのケアを自分たちだけで行うことはできないと考え、今後、我が子のケアは医療の枠組みの中で医療者が模索しながら行うものと期待した。これらから家族は、医療の必要性は一時的なものであると捉えていた出産直後の思いから、常に医療者によるケアが必要であると捉え直していた。しかし医療者は、診断の目途がつくと今後EB児に必要なことは脆弱な皮膚への絶え間ないケアだけということが明確となり、それらは今すぐ命にかかわるものではないことから、EB児を医療の枠外に置きかえた。

「退院そして在宅へ」では、家族と医療者、両者の足並みが明確にずれなくなった様相と、家族総出による在宅体制の編成過程について示した。家族と医療者の足並みがずれなくなった様相では、医療の枠外に置き換えたEB児を長く入院させるわけにはいかないとし、医療者は退院を促した。一方で、医療の枠組みの中で退院後の生活が安定的に送れるための方法について模索する医療者もいた。このように、医療者の対応が異なった原因について、脆弱な皮膚に対する医学的な「ケアの基準」そのものが、医療の中で検討されてこなかったことが背景にあると考えられた。「ケアの基準」が検討されてこなかった要因には、医療機器などを使用した「医療的ケア」ではなく、皮膚へのケアは「誰もが行

う一般的なケア」の延長線上に位置するものと捉えられていたことなどが考えられた。これらから、「ケアの基準」がなくとも手探りで模索する医療者に巡り合えるかどうかは確率的なものであり、どの医療機関でも標準的なEB医療が提供される環境ではなかったということが明らかになった。

井上は、近代医療の領域拡大により医療化されたとされる発達障害について、患者たちは医師の支配のみを受け存在なのかという問いのもと、発達障害の親の会の活動から分析を行っている<sup>27</sup>。そこでは、医師による医学的な「専門職の知」とは異なる、日常的な対応方法など「家族の知」を親の会を運営している家族たちは積み上げていた。これらの「家族の知」は医師による「専門職の知」が土台にあり、双方の知が相互補完的な関係を築いていた。EB児を抱えながら在宅へ移行する家族に置き換えてみると、土台となる「専門職の知」としての「ケアの基準」がない中で、「家族の知」のみを築き上げなくてはならない環境に置かれていたといえる。それは近代医療において「専門職の知」が存在しない不確実な在宅生活のはじまりを意味していた。

また、家族はEB児の出生後から在宅に移行するまでの間に、病気の受け止めやケア方法の模索だけでなく、退院後の生活には人手が必要と感じ取り、家族総出による在宅体制の編成を行っていた。しかし、このような早急な家族の再編には家族内での摩擦など、様々な課題が内包されていることが明らかになった。

退院後、EB児を抱えた家族は、医療といかに付き合い、子どもの成長にあわせた生活をどのように構築してきたのだろうか。これらについては別稿で明らかにしたい。

## 参考文献

1. 厚生労働省：医療的ケア児等の支援に係る施策の動向，2020年5月14日取得．<https://www.mhlw.go.jp/content/10800000/000584473.pdf>
2. 中村知夫：医療的ケア児に対する小児在宅医療の現状と将来像．*Organ Biology* 27 (1): 21-30, 2020.
3. 山本明美編：稀少難治性皮膚疾患に関する診療の手引き．Pp. 76-99, 稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班事務局，2011.
4. NPO 法人表皮水疱症友の会 DebRA Japan 編：表皮水疱症で生まれた赤ちゃんへのガイドライン．NPO 法人表皮水疱症友の会 DebRA Japan, 2009.
5. NPO 法人表皮水疱症友の会 DebRA Japa 編：表皮水疱症のこどもたちのために学校生活支援ガイドライン．NPO 法人表皮水疱症友の会 DebRA Japan, 2015.
6. 川村佐和子：難病に取り組む女性たち 在宅ケアの創造．勁草書房，1979.
7. 笹井陽一郎：厚生省特定疾患稀少難治性疾患調査研究班昭和58年度研究報告集．厚生省特定疾患稀少難治性疾患調査研究班，1984.
8. 難病法制研究会：逐条解説 難病の患者に対する医療等に関する法律．中央法規，2015.
9. 笹井陽一郎：厚生省特定疾患稀少難治性疾患調査研究班昭和59年度研究報告書．厚生省特定疾患稀少難治性疾患調査研究班，1985.
10. 天谷雅行：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究平成30年度総括・分担研究報告書．厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班，2019.
11. 中村久美：表皮水疱症患児の両親への日常生活指導と訪問看護師との連携．*日本創傷・オストミー・失禁管理学会誌* 18 (4): 354-357, 2014.
12. 中川恵：劣性栄養障害型表皮水疱症の小児例——多職種連携により適切な創処置習慣が確立した1例——．*日本創傷・オストミー・失禁管理学会誌* 20 (3): 349-353, 2016.
13. 戸田真里：表皮水疱症患者さんの病名がなかった44年間．*難病と在宅ケア* 25 (12): 20-23, 2020.
14. 戸田真里：痛くないガーゼを求めて——表皮水疱症友の会の軌跡——．*Core Ethics* 16: 133-144, 2020.
15. 馬場恵子，泊祐子，古株ひろみ：医療的ケアが必要な子どもをもつ療育者が在宅療養を受け入れるプロセス．*日本小児看護学会誌* 22(1): 72-79, 2013.
16. 新村恵子，森垣文，浅井嘉子，他：急性期小児病棟における人工呼吸器装着児の在宅移行支援体制の評価——療養者へのインタビューから——．*日本小児看護学会誌* 24 (1): 32-38, 2015.
17. 西原静香，野村絢美，桑田弘美，他：医療的ケアを必要とする子どもの親への退院支援——両親へのインタビューから病棟看護師の役割を考える——．*滋賀医科大学看護学ジャーナル* 14 (1): 36-40, 2016.
18. 井上俊編：病と医療の社会学．Pp. 99, 岩波書店，1996.
19. 熊谷晋一郎：リハビリの夜．医学書院，2009.
20. 難病情報センター：平成30年度末現在特定医療費（指定難病）受給者証所持者数，2020年5月25日取得．<https://www.nanbyou.or.jp/>

entry/5354

21. NPO 法人表皮水疱症友の会 DebRA Japan: 表皮水疱症友の会会報 NO.16. NPO 法人表皮水疱症友の会 DebRA Japan, 2020.
22. 厚生労働省: 母子保健法, 2020 年 5 月 25 日取得. [https://www.mhlw.go.jp/web/t\\_doc?dataId=82106000&dataType=0&pageNo=1](https://www.mhlw.go.jp/web/t_doc?dataId=82106000&dataType=0&pageNo=1)
23. 野正佳余, 横山 美江: ハンチントン病患者の血縁者が遺伝のリスクを知らながら生きる体験. 日本看護科学会誌 40: 23-31, 2020.
24. 木戸裕子, 横尾京子, 福原里恵, 他: NICU に入院した子どもの退院を決心するまでの母親の経験——入院が長期化しやすい疾患をもつ子どもの母親に焦点をあてて——. 日本新生児看護学会誌 18 (2): 10-18, 2012.
25. 杉本健郎: 「医療的ケア」ははじめの一歩——介護職の「医療的ケア」マニュアル——. クリエイトかもがわ, 2013.
26. 三浦正江, 上里一郎: 筋ジストロフィー患者の親におけるソーシャルサポートと受容との関連. 心理学研究 76 (1): 18-25, 2005.
27. 井上信次: 専門知の生産と再生産——AD / HD 親の会を事例として——. ソシオロジ 50 (1): 69-85, 2005.

# Gap between Families Who Have Children with Epidermolysis Bullosa and the Medical Staff over the Issues of Pregnancy, Childbirth and In-home Care

TODA Mari

## Abstract:

Epidermolysis Bullosa (EB) is a rare intractable disease that can cause recurrent blisters on the skin, and still has no cure or effective symptomatic treatment. While previous researches on EB have focused on medical issues, little has studied the process of how children with EB managed home-based life. This study clarifies different views of families who have children with EB and the medical staff who treat them in the discharge process related to the cases including pregnancy, childbirth and NICU (Neonatal Intensive Care Unit). It also shows how those two sides understand a care for children with EB and their lifestyle for helping them leave the hospital. The result illustrates a gap between their understandings of medical care for children with EB. While the families request continuous care from the medical staff, the medical staff do not categorize the children within a medical framework as there is no symptomatic treatment for EB. The analysis further shows that although the in-home care was each family's voluntary decision, their requests for long-term and systemic health care were not fully satisfied and they had to start in-home care under a uncertain condition without professional guidance for the practical care and complication prevention.

Keywords: epidermolysis bullosa (EB), intractable disease, patient's family, pregnancy and birth of a child with EB, in-home medical care

## 表皮水疱症児を巡る家族と医療者の相互関係 ——妊娠・出産・在宅移行——

戸田 真里

## 要旨:

表皮水疱症 (EB) は容易に皮膚に水疱等が生じる希少難病であり、未だに治療法や有効な対症療法はない。EB に関する先行研究は医学研究が主であり、これまで EB 児の在宅生活がいかに編成されてきたのかについては、明らかにされることはなかった。本稿では、妊娠、出産、NICU から退院をする過程において、EB 児の家族と医療者との見解の相違を明らかにし、両者がどのように EB 児への医療と生活を捉え在宅ケアに移行してきたのかを考察することを目的とする。結果、家族は EB 児への継続的なケアを医療者に求め、医療者は対症療法もない EB 児を医療の枠組みから外し、両者における EB 児医療の捉え方に相違が認められた。また長期的かつ全身的な医療管理が重要となる EB 児を抱えた家族は、医学的なケア方法や合併症予防など、医療者からの指導がない不確かな環境の中で、在宅生活を踏み出さざるをえなかったことが本稿によって示された。