

科学研究費助成事業 研究成果報告書

平成 29 年 6 月 22 日現在

機関番号：14202

研究種目：基盤研究(B) (一般)

研究期間：2013～2016

課題番号：25293454

研究課題名(和文) FOP患者の異所性骨化を補う在宅ケア技術の開発を目指したアクションリサーチ

研究課題名(英文) Action research aiming at the development of the home care to make up for the heterotopic ossification of the FOP patient

研究代表者

桑田 弘美 (Kuwata, Hiromi)

滋賀医科大学・医学部・教授

研究者番号：70324316

交付決定額(研究期間全体)：(直接経費) 4,800,000円

研究成果の概要(和文)：本研究の目的は、FOP(進行性骨化性線維異形成症：以下FOP)患者の異所性骨化による身体硬化に対応できる在宅ケア技術を家族が習得し、患者本人の自立を支援するために、アクションリサーチの手法を用いて看護技術を習得することを目指すものである。

アクションリサーチの研究者メンバーが打ち合わせを行い、「患者の動きを妨げる要因」、「片麻痺疑似体験装具を用いて運動障害を再現」し、「最もケア負担の少ない看護技術を考案」した。食事の方法や寝返りなどへの介助、足元を確認できないことによる事故や外傷や感染を予防し、身体の変形を補う姿勢や安楽の保持の工夫をすることが重要であると思われた。

研究成果の概要(英文)：The purpose of this study is to make a family with FOP (fibrodysplasia ossificans progressiva) patients learn the 'care technology at home' that can support physical hardening by the heterotopic ossification of the FOP patient and to support the independence of a patient. Researchers devise the self-help instrument using the materials of belongings and apply the nursing technique to FOP patient in the specific situation using the technique of the action research.

In the movement analysis, we found that in FOP patients, cervical vertebrae is fixed and never bend, so it is hard to bend forward also the head. Thus several-fold power than usual is necessary for assistance for letting the head bend forward. Therefore we consider that it is important to devise the method to maintain the posture and the comfort with physical transformation thereby preventing the accident and the infection in case of deflection, taking a meal, or checking a step.

研究分野：小児看護

キーワード：家族看護学 希少難病 アクションリサーチ FOP

1. 研究開始当初の背景

FOP (Fibrodysplasia Ossificans Progressiva 進行性骨化性線維異形成症: 以下 FOP) は、全身の筋組織で骨化が進行(異所性骨化)する病気で小児期に発症する希少難病で、発症頻度は 200 万人に 1 人、日本には 60 人の患者がいると言われているが、患者会では現在約 30 人を把握している。常染色体優性遺伝という形で遺伝することがわかっているが、突然変異によることが多い。2006 年に Kaplan²⁾らが FOP の責任遺伝子 (ACVR1 の変異) を報告してから、FOP の発症原因に関する研究が急速に進み、日本では 2007 年に片桐教授を代表とした FOP 研究班ができ、厚生労働省科学研究費補助金の事業として活動している。主に ALK2 変異に関する研究、予防薬や予防策の研究がなされている³⁾。研究者らは、平成 22~24 年度挑戦的萌芽研究の助成を受け、FOP 患児の生活実態調査を質的方法で行った。

FOP 患者の小児期の日常生活では、動けるうちに動くことを心掛け、学童期には希少難病であることを自覚し、事故防止や ADL 向上の工夫をしていた。また、思春期にはできなくなったことを嘆くのではなく、できるよう工夫し、自立を目指していた。そして、FOP 患者の家族は、正確な診断を求め、子どもの QOL が低下しないように環境を整えていた。

異所性骨化が頻発すると、親は治せないことに落胆するが、身体の変形や運動障害が進む中でも、子どもの自立心を応援し、サポートする努力を惜しまなかった。研究者らは、上肢が拳上できず、座位が取れない人への状況に合わせた看護技術の工夫の必要性を感じ、家族とともに、より負担の少ないケア方法を考えていく必要があると痛感したのである。

2. 研究の目的

本研究の目的は、FOP (進行性骨化性線維異形成症: 以下 FOP) 患者の異所性骨化による身体硬化に対応できる在宅ケア技術を家族が習得し、患者本人の自立を支援することである。

3. 研究の方法

【平成 25 年度】

リサーチチームを形成し、アクションを行うためのフィールドを整備

【平成 26~28 年度】

平成 26 年度からアクションリサーチとし

て、以下のように計画 実践・分析 リフレクション 再計画を繰り返す。

計画...患者の動きを妨げる要因を抽出した後、学内の基礎看護技術演習室で、片麻痺疑似体験装具を用いて患者の姿勢を再現し、最もケア負担の少ない看護技術の工夫を検討し、家族が実践するための計画を立てる。

実践・分析...患者の自宅において、検討した看護技術を家族が実践する。動作分析や介護負担スケール、患者・家族へのインタビューを行う。

リフレクション...患者・家族・研究者で、動作分析や介護負担スケール、インタビューデータを基に、実践の評価を行い、改善点を明確にする。

再計画...改善点を含めた計画を基に、学内で再検討し、計画を立てる。

これを、家族が負担の少ない看護技術を獲得できるまで繰り返す。

上記の結果について、リフレクション毎に考察を行い、順次研究発表していく。

「FOP 患者の小児期の日常生活」⁴⁾では、10 人の FOP 患者に幼児期から思春期までの生活の実際について、インタビュー調査を行い、その結果として、子どものうちに「動けるうちに動く」ことを心掛けていることが明らかとなった。

【倫理的配慮】

滋賀医科大学倫理委員会の承諾を得た後、研究対象者の自由意思による研究参加のために十分な説明を行う。

4. 研究成果

1) FOP のある患者の異所性骨化による運動障害の特徴

出生直後、外反母趾様の変形が見られ、すでに定額しているようで、頸部が堅固で屈曲ができなかった。ハイハイは頸部を屈曲して顔を上げられず、突き進むような姿勢となり、前方を見られないために頭部を打撲することがあった。ほとんどの患者は 3 歳前後から頭部から背部にかけて異所性骨化の前駆症状である柔らかい腫瘤(フレアアップの始まり)が出現し、強い炎症症状を経験した。転倒しやすくなり、そのための外傷が原因でフレアアップを起こす機会も増え、フレアアップの強い炎症症状が治まった頃には、運動障害が出現することを自覚するようになった。

小学校前期には活発に運動していたが、腫瘤の出現は激しくなり、異所性骨化による身

体の変形のために、学校生活で介助を必要とするようになった。よく使う利き腕は、フレアアップを起こしやすく、筆記などで疲れを溜めると次の日にはその腕が動かないなど、ADLが低下していった。この頃に、腫瘤の切除や皮膚生検などを受けて、さらに症状を悪化させてしまうこともあった。

思春期に入ると、身体の変形と関節の運動障害のために、座位や移動が困難となり、特別仕様の椅子を使用し、起立姿勢を保持するなどの配慮が必要となった。起立した状態で腰部が骨化している場合は、日常生活では立位か臥位の姿勢しか取れないということであった。

2) 患者が訴える表現

「首が動かない」、「横になると頭が浮く」、「口の開きが悪くなった」、「手を伸ばせない」、「腕が上がらない」、「長い柄を付けたフォークを使う」、「立ってご飯を食べる」、「腕が曲ったまま」、「衣服の着脱ができない」、「トイレで下着をつけることができない」、「身体を洗うことができない」、「浴槽を跨げない」、「少し高さがある椅子でないと座れない」、「立っている方が楽」、「布団では立ち上がれない」、「畳(の部屋)では座れない」、「足が上がらない」、「足の付け根が曲がらない」、「外反母趾がある」、「身体が前に傾いてきた」、「喘息様の発作があった」

3) アクションリサーチの計画

アクションリサーチメンバーには、研究協力者(患者本人とその家族)、学内外の研究者で構成されている。

まず、アクションリサーチの研究者メンバーが打ち合わせを行い、これまでの面接調査や観察によるデータから、「患者の動きを妨げる要因」、「片麻痺疑似体験装具を用いて運動障害を再現」し、「最もケア負担の少ない看護技術を考案」した。

研究者メンバーは、学内の研究者であり、実際にケア方法を考案する。

(1) 患者の動きを妨げる要因

頭部...頭部全体が水頭症様に腫脹、後頭部に腫瘤が多発した。就寝時の枕の使用や身体の向きや体位変換に制限が見られた。

顔...思春期以降に口輪筋の骨化によって、開口制限が見られた。

頸部...出生直後から頸部の違和感があり、親から見れば「しっかりしている」というイメージを持っていた。離乳食が始まるころには、頸部

の筋肉の骨化により、後方に頸部を進展させることができず、ストローを使用しないと湯呑から直接飲水はできなかった。また、喘息様の咳嗽から呼吸困難感を訴えることもあった。気管は平滑筋であるが、骨格筋である気管周囲の頸部の舌骨筋群等のフレアアップによる腫脹で気管を圧迫するなどの影響が考えられる。

胸・腹部...脊柱の変形によって、前傾姿勢となることがあり、胸郭も変形するため、胸郭や横隔膜の運動が制限されることによる拘束性換気障害を来すことがある。胸部の筋群は、上腕骨や肩甲骨で停止することや腹壁に関連する筋群が上肢の運動に影響する。横隔膜は胸部と腹部内臓を隔てる骨格筋であり、腹式呼吸にも影響する。

背部...フレアアップの前駆症状であるガングリオン様の腫瘤は背中に多発し、移動性であるが、移動しなくなると強い炎症症状が現れる。胸部に出現することはほとんどない。炎症症状が治まると新しい骨化が見られ、それが何層にも重なって、鎧状態となる。そのため、姿勢が変形し、脊柱後彎が見られた。姿勢の変形によって、「寝るときは頭が浮いてしまう」と表現しているように就寝時の体位や安楽に影響する。

腰部...股関節の骨化と背部の変形や板状に骨化した背筋や内寛骨筋のために、起床時には、「布団では立ち上がれない」、「畳では座れない」というように、座位の姿勢が困難となる。股関節の内転筋群も骨化していると、開排制限が見られ、歩行が小刻みになり、敷居を跨ぐこともできない。

介護者にとって患者の移動にかかる負担はかなり大きい。

上肢...頸部と肩関節の骨化の影響を受けて、上肢の挙上制限が見られることが多く、衣服の着脱に支障がある。また、肘関節の骨化が伴うと食事をする動作にも影響する。上肢や手掌を使うことが多いために、疲れがたまると炎症を起こしやすい。上肢が上がらないことで、整容にも支障がある。

下肢...股関節の骨化から大転子部にも影響を受け、また、下肢は体重を支えることから、ストレスや痛みを貯めやすい。膝関節が骨化して歩行困難に陥る。開排制限があるため、ゆっくりと小刻みにあるくことができず、事故に遭いやすいため、杖を使用している。

膝や腰部の屈曲制限のために、車いすを使用することもできず、移動する手段にも苦労している。中には、ずっと臥床した状態の患者もいるが、尖足にならないよう、コルセットなどの装具を着用していた。

下肢の屈曲制限で、衣服を脱ぐことができても、自分で着ることはできない。立った状態で食事をしたり、サドルを使った椅子を作成するなどの工夫をしていた。

- (2) 片麻痺疑似体験装具を用いて運動障害を再現



図 1：装具を使用して異所性骨化を再現

片麻痺疑似体験装具を用いて、右肩関節、肘部、腰部、右下肢を固定し、異所性骨化による運動障害を再現した（図 1 参照）。

- (1) FOP 患者の運動障害を想定した動作分析...人の身体は、頭部、体幹、四肢に分けられる。体幹が一番重く、動かしにくい（固定部分）、よく動く（主動部分）のは頭部と四肢となる。人間の身体には主動部分と固定部分があり、その調和によって動作が行われる。人間は左右対称であり、バランスを取ろうとするため、対称の形が崩れると固定部分の体幹がそれを支え、逆側の四肢がバランスをとろうとする。身体が動こうとするとき、主動部分から動く。それは立ち上がりでも、体位変換でも変わらない。動くときは、動作の開始部位をイメー

ジし、体幹部分を中心に、動作が開始される頭・手足をサポートすると、その動作が可能となる。

- (2) FOP 患者の多くは、頸椎の屈曲不可、脊椎の屈曲制限による身体の変形、腰椎の屈曲不可、上肢肘部の屈曲制限、下肢の屈曲制限等が見られる。介入すべき動作を分析した。

睡眠...就寝するためには、衣服の着脱から始まり、ベッドまで移動し、横たわるという動作が必要である。頸部の硬直や、脊柱の変形などで、仰臥位をとることは難しく、家族は多くのクッションを、身体とベッドの隙間にあてがい、安楽な状態にポジショニングをする必要がある。しかし、就寝しても、自力で寝返りはできないため、1~2 時間毎の体位変換が必要である。動きたい方向に頭を離し、上肢を動きたい方向に移動させ、動きたい方向の腕が動き、体幹部分が捻じれると、下肢が動きたい方向に移動する。

洗面...顔を洗い、歯磨きをするためには、洗面所まで移動し、歯ブラシを手に取り、口まで運ぶという動作が必要である。そして、小刻みにブラシを動かす。ほとんどの患者は、歯ブラシを持たせて、口に入れることができれば、開口障害があっても細かく磨くという動作はできていた。肘関節が骨化していても、長い柄を取り付けて磨くことができる。しかし、コップに入れた水で、そのままがいはできないため、水を入れることと、ストローを使用することが必要である。顔を洗う際には、適切な位置に顔を下げることができないため、水を汲むなどの介助が必要である。

整容...身だしなみを整えることは、その人らしさを大切にすることである。運動障害で活動性が低下すると、身だしなみを整えることが面倒になる。上肢が挙上できない場合は、届かない範囲や化粧品等の蓋の開閉の介助が必要となるが、歯磨きと同様に、長い柄を利用して、自分で化粧をすることができる。

衣服の着脱...個人差はあるが、肘関節部分の骨化が見られることが多いため、伸びる素材や患側からの介

助は必要である。靴下は、上肢が足先に届かないため、適宜交換する。食事...嚥下に至るまでに、食べ物を口まで運び、口の開け具合に合わせて、食べ物の大きさを調整することが必要である。異所性骨化は頸部から始まることが多いが、口輪筋等の骨化によって、食事摂取には配慮が必要である。咀嚼をする際も、大きく動かすことができないため、ゆっくりと味わう必要がある。飲水は、頸部が屈曲できないために、ストローを利用する。また、肘関節が骨化していると、食事を自力で口に運ぶことは難しい。

入浴...湯船につかるためには、しゃがむことが必要となるため、シャワー浴が主となる。開排制限があると、湯船を跨ぐことが難しく、また、滑りやすい状況にもあるために、慎重な対応や介助が必要である。

排泄...トイレに移動し、立位・座位をとることになるが、一般的なトイレは広いとは言えない。歩行ができず、体幹が変形していると、車いすからトイレに移乗する際に、立位を介助することも困難となる。排泄の回数が少ない人も多かったが、人手が必要となるケアの一つである。

歩行...約半数の人が杖を使用して歩行しており、杖が多くのかたを解決してくれたと話していた。しかし、腰椎の屈曲に困難を抱えていることも多いため、歩行時に足元を見ることができず、杖の使用で足元の危険を回避していることも多い。

日常生活（電話・勉強・遊び）

- 携帯電話を持つ
- 携帯電話を耳に当てる
- スイッチを押す
- ペンを持つ
- ノートを手で押さえる
- ノートに書く
- 描く
- ハサミを持つ
- 鞆を持つ
- 机まで移動
- 遊ぶ場所まで移動
- 鞆から財布を出す
- 財布を持つ
- お金を払う
- 財布をしまう

- 荷物を持つ
- 話す
- 依頼する
- お礼を言う
- 手伝う
- 挨拶する

(3) 最もケア負担の少ない看護技術を考案

患者の動く部分がどの程度であるかということのアセスメントする必要がある。まずは「立ち上がり」から「歩行」という「移動」の方法について考察した。

4) リフレクション

動作分析をしていると、患者が「動く」という動作に関しては、動かない体幹部分に対して、まずは動く部分から動作を始めなければならぬことに気づく。

小島⁴⁾は、「片麻痺の動作の特徴」として、寝返りの動作で、本来最初に動くはずの手足が「ウェルニッケ・マン肢位」のまま固定され、逆に最後に動くはずの固定部分の体幹が無理に曲がって何とか動こうとする異常なパターンとなっていると述べている。これまでの患者の表現からは、顎関節、肩関節、肘関節、股関節、膝関節、距腿関節、頸椎、胸椎、腰椎を中心に骨格筋が骨化することで運動が妨げられ、結果的に姿勢が前傾するという変形や、気道の圧迫に関連する気管や喉頭の腫脹等で喘息様の発作が見られていたと考えられた。

FOP 患者の異所性骨化には個人差があり、移動に困難さがあるといっても、身体が変形していても歩行可能な場合が多い。しかし、関節が屈曲・伸展できないことで、臥床の状態から立位に、立位から臥床に体位変換を行うことが難しい。頸椎周囲が骨化するために、頸部が硬直していることで、「起き上がる」介助がより困難となる。動作分析では、「主動部分」として頸部、四肢、「固定部分」として体幹部分を指す。仰臥位から起き上がるためには、側臥位になり、上肢を使って体幹を起こすが、それは、仰臥位の状態では頭部が拳上され、頭部を回転する方向に向けながら、上肢が動き始め、身体が捻じれることで、腰部や下肢が移動するからである。頸椎の動きが重要になるが、FOP 患者のほとんどは頸部が動かない。そのため、就寝中の体位変換、仰臥位から坐位、坐位から端坐位、端坐位から立位は大きな困難を伴う。看護師が仰臥位の患者を起こす際には、頭部を前傾させるよ

うに支えて介助するが、FOP 患者では、頸椎が曲がらないために頭部を前傾させることができず、介助に数倍の力が必要になる。

そこで、研究者らは、実際に頸椎カラー、関節リウマチ体験用装具などを使用し、関節が固定された状態を設定した。患者の異所性骨化の状況をいろいろなパターンで設定しながら、介助方法を検討している。最もケア負担の少ない看護技術を工夫し、家族が習得しやすいケア技術を提供したいと考えているが、実際には人手が必要なケアが多いことを改めて認識することとなった。

《参考文献》

- 1) 片桐岳信：進行性骨化性繊維異形成症（FOP）における最近の進歩 難病と在宅ケア 13 55-58 2008
- 2) F.S.Kaplan, et al: Fibrodysplasia ossificans progressive, Best Practice & Research Clinical Rheumatology 22(1) 191-205 2008
- 3) 進行性骨化性線維異形成症（FOP）に関する調査研究班ホームページ <http://fop.umin.jp>
- 4) 小島正義：誰でもわかる動作分析 南江堂 2008
- 5) Jones B, Love B, Crosbie D: The patient with myositis ossificans progressive, 189-196, Nurs Clin Am 4(1), 1969
- 6) 桑田弘美他：FOP 患者の小児期の日常生活 第 42 回日本看護学会論文集 小児看護 157-160 2012

5. 主な発表論文等

(研究代表者、研究分担者及び連携研究者には下線)

〔雑誌論文〕(計 0 件)

〔学会発表〕(計 4 件)

Hiromi Kuwata, Maki Shirasaka, Hiroyoshi Soga, Hisayo Okayama, et al: Families experiences of the heterotopic ossification occurred in children with FOP ICN 25th Quadennial Congress, Melbourne, 2013.5.18~22

H Kuwata, M Shirasaka, A Yamaji, H Soga, et al: The school life of child with Fibrodysplasia Ossificans Progressiva ICP Conference 2013, Melbourne, 2013.8.24~29

桑田弘美、白坂真紀、曾我浩美：FOP のある患者の異所性骨化による運動障害の特徴 日本小児保健協会学術集会、福島、2014 年 6 月 20~22 日

桑田弘美：「病気やいろいろな困難を乗り越える力を育む子育て」RDD(希少難病の日)講演会、岐阜市、2016 年 2 月 28 日

〔図書〕(計 2 件)

市江和子編；桑田弘美分担執筆：先天的な問題をもつ子と家族、小児看護学、265-271、オーム社 2014
坂本裕編集代表；桑田弘美分担執筆：病弱児の支援、特別支援教育を学ぶ第 3 版、ナカニシヤ出版 83-94、2016

〔産業財産権〕

〔その他〕

ホームページ

「FOP 患児の包括的生活支援」

<http://www.shiga-med.ac.jp/~hqkodomofop.html>

6. 研究組織

(1)研究代表者

桑田 弘美 (KUWATA HIROMI)
滋賀医科大学・医学部・教授
研究者番号：70324316

(2)研究分担者

足立みゆき (ADACHI MIYUKI)
滋賀医科大学・医学部・教授
研究者番号：20263494

岡山 久代 (OKAYAMA HISAYO)
滋賀医科大学・医学部・准教授
研究者番号：90335050

白坂 真紀 (SHIRASAKA MAKI)
滋賀医科大学・医学部・助教
研究者番号：40378443

坂本 裕 (SAKAMOTO YUTAKA)
岐阜大学・教育学研究科・准教授
研究者番号：20310039

曾我 浩美 (SOGA HIROYOSHI)
大阪医科大学・医学部・助教
研究者番号：40614045

(3)連携研究者

桑田 一夫 (KUWATA KAZUO)
岐阜大学・大学院連合創薬医療情報研究科・シニア教授
研究者番号：00170142