

O1-020

Frontometaphyseal Dysplasia の診断と
発育過程の課題発見とその将来像について

木本 伸泰

武田薬品工業株式会社 CBC コマーシャルアソシエイト部

O1-021

特別支援学校の生徒に対する自立支援とは
～看護師へのインタビュー結果から～栗林 有利¹、コリー 紀代²¹北海道大学病院²北海道大学大学院保健科学研究院保健科学部門 創成看護学分野 母性小児看護学グループ

自験例、Frontometaphyseal Dysplasia (以下FMD) は海外で36例、国内では2例報告されていますが、その確定診断に至るまでには様々な経路を辿りました。生後「エスコバル症候群」と診断され、後に前頭骨骨端骨異形が顕著になり FMD を診断するに至った報告です。

【方法】

1996年に生まれた先天性障害男児を育児・介護生活する中で成長・介助を記録から、症例の変遷と親の気持ちの二面から考察した。

【経緯】

出生時：関節多発奇形、小顎症、低耳介、口蓋裂を主訴。3歳時：聴力障害発覚（掃除機音に無反応）。4歳時：自立歩行開始。背這いをしていたが、扇風機の風に数歩歩いた。6歳時：支援学校と福祉施設入所（父子生活開始）。母親の育児放棄の為。14歳時：脊柱側湾があり16歳時に側湾症進行し運動量低下。角度が100度の為手術。18歳時：後頭部繊維腫の摘除術を実施。19歳時、セカンドオピニオンに、「中指の異常成長が無い事」と前頭骨骨端骨異型を指摘されFMDを疑い遺伝子検査受診の結果FMDと判明。今後：FMDは関節の硬縮の進行も指摘されており、定期的なりハビリテーションの計立案が必要となる。

【考察】

1.多発障害の場合、一番気になる障害に視点が行ってしまいが、早期に多方面からのケアが重要。その際、長期的な視野に立つ準備も必要。2.小児早期には親のメンタル面も考え、男児の外見の形成治療も必要。3.障害児の「聴力検査」は早期から定期的に行うべき、聞こえるだろうの思い込みは、難聴の発見を遅らせた。4.脊柱側湾症の外科的手術は3ヶ月弱の入院期間が必要だった。5.成長に伴う風貌の変化等、難渋する確定診断判明の第一歩となる。

【結語】

1) 先天性多発障害児の場合、最初の診断名に納得するのではなく、様々な病名を視野に成長期を中心に、変化を見ながら診断名が正しいか医師と継続的に相談すべきである。2) 多発奇形を合併する患者には、一番重度な障害に目が行きがちだが、成長に伴う個々の病気の発症の気配りをしないと治療時期が遅れてします。3) 症例は、成長期にセカンドオピニオン Dr とめぐり合い確定診断に一步步近づいた。4) FMD は、他の先天性遺伝子疾患とも共通の症状を多数呈するので、鑑別が重要です FMD は希な病気であり、知っていただく事が重要だった。5) FMD は、体の硬縮が予測され早期から関節リハビリ療法を継続を考える。

【目的】

特別支援学校では生徒の主体性を伸ばす自立支援が重要だが、多くの支援を必要とする重症児にとっての自立とはどのようなことを指すのか。本研究では、特別支援学校に勤務する看護師が考える生徒の自立とそれを達成するための看護師の役割の明確化を目的とした。

【方法】

研究協力に関する同意が得られた市内の特別支援学校に勤務する看護師3名に、半構造化面接法によりインタビューを行った後、グラウンテッド・セオリー・アプローチを用いて分析した。研究の実施に先立って北海道大学倫理審査委員会の承認を受けた(17-23)。

【結果・考察】

分析の結果、77個のコードから16個のサブカテゴリーと9個のカテゴリーが生成された。カテゴリーは【 】で示した。看護師は生徒の【障害の重さ】を認識し、【日々関わることで障害のある子を肯定的に受け止め】、【“その子”として尊重して関わる】ことで【児にとっての“自立”の模索】をしていた。つまり看護師が考える自立は、生徒の在学中に到達可能な自立を考えるという個別性の高い自立であった。そして【看護師が保護者を理解】しながら、教員等の【各役割と信頼関係を築き情報交換】を行うことで支援の方向性を調整していた。しかし同時に【ご家族へのアプローチが難しい】ことも感じていた。このように看護師は日々の関わりで、生徒や保護者の自立の目標を模索しながら支援していた。また看護師は【安全に学校生活が送れることへの補助という役割】と【地域での医療的ケアの受け入れ先が少ない】という点から看護上の制約を感じており、看護師の裁量拡大や医療的ケア受け入れ施設の整備が必要であると考えられる。

【結論】

看護師が考える自立は、在学中に到達可能な自立を考えるという個別性の高い自立であった。そのような自立観を持ちつつ看護師が実施している自立支援として、【日々関わることで障害のある子を肯定的に受け止める】【“その子”として尊重して関わる】【児にとっての“自立”の模索】、【各役割と信頼関係を築き、情報交換を行う】【看護師が保護者を理解する】の5つが認められた。しかし、学校という環境の特徴から様々な障壁があるため、看護師の職能を最大限発揮できるような環境の整備を行うことが必要である。また卒業後の支援の充実に向け、学校と施設の医療的ケアの方法の統一や医療的ケア受け入れ施設を整備することが必要と考えられた。