

小児の慢性心疾患、膠原病、先天性代謝異常の療育指導に関する研究

(分担研究：小児慢性特定疾患の療育及び実態に関する研究)

研究協力者：古川正強

共同研究者：岡田隆滋、太田 明、内藤悦雄\*

要旨：小児の慢性心疾患、膠原病、先天性代謝異常に対する早期診断、早期治療の進歩により、これらに罹患した小児が長期生存する機会が増加している。しかしながら、これらの小児は何らかのハンディキャップを持ちながら、生活せざるをえない状態にある。そこで、これらの小児の日常生活におけるクオリティ・オブ・ライフを高め、安心して生活できるよう、具体的な療育指導に関する研究を行った。

見出し語：慢性心疾患、膠原病、先天性代謝異常、療育指導

療育指導：

1. 慢性心疾患

1)生活指導：手術前と手術後では生じる問題が異なるので生活指導の内容が違ってくる。また成長に伴い乳幼児期と児童および成人期と生活圏や生活内容がかなり異なるため、時期に応じた指導が要求される。指導内容を伝える相手はだれなのか。乳幼児であれば保護者に、学童期以上であれば保護者と本人ならびに、養護教諭、学校医に説明するわけであるが理解度や本人の自覚で、専門医の意図したことがうまく伝わらないことがあるので注意する。

2)食事：心不全児は哺乳不良や哺乳

に時間がかかることが多く、哺乳に要する労力は大きく、哺乳後半は寝てしまうことが多い。母親の気持ちとしては体重が増えないので焦ってミルク無理にやったり、だらだら飲ましているため児が疲れることがある。またせっかくミルクをつくっても飲み残してしまふことがあり、母親は育児ノイローゼになることもまれにある。一回の飲む量を減らし、回数を多くする。哺乳中、空気を飲み、お腹が張り、途中で吐くことも少なくないので、哺乳中に脱気を十分に行う。時間毎に飲まずでなく児の要求にあわせる。小児は成人ほど塩分制限は必要がないが、浮腫

が強い場合には試みしてみる。

手術前はどうしても体重増加が増えないが、手術後は体重が増えて、健常児に追いつくことを母親に説明する。最近では体重増加が悪い児は乳児早期に心内修復術を行う傾向にある。

チアノーゼ性心疾患児ではしばしば相対的貧血がみられ、低酸素発作が誘発され易いのでレバーなどの鉄分の多い食品をとることで貧血の予防を行う。

3)心疾患児と入浴：心疾患児は汗かきなため、皮膚を清潔にするためと保温という意味で心不全や低酸素発作が薬でコントロールされていれば入浴を許可する。心不全児の入浴はぬるま湯（38～39℃）で長湯を避けるようにし（5分間）、冬では湯冷めをしないように外気温を暖かくしておく。

4)旅行と遠足：入院が必要なもの、心不全がコントロールできないものは中止したほうが良い。その他の場合は原則として参加させる。旅行は無理な計画をたてず、ゆとりをもったものにする。学校の遠足では団体行動で動くので、ついていけない場合がある。前もって、養護教諭は本人と相談して彼ら独自の計画をたてておく。徒歩でいくのか、乗物か、遠方で何日もかけていくのかにより計画は異なってくる。歩いて行く場合は登山や急な坂道、階段昇降があるものはチアノーゼ心疾患児や慢性心不全があるものは無理であるので、車椅子や自動車を利用して条件付きで参加させる。車酔いし易い児

はあらかじめ酔い止めを服用しておく。バスや電車のように他の乗客と一緒に乗る場合は喫煙や人混みで換気が悪く、気分が悪くなったり、呼吸困難になることがあるので換気を良くしたり、禁煙車を利用する。

5)予防接種：心疾患があるから予防接種を禁忌とする考えは間違いであり、心不全児は麻疹や百日咳などに自然感染すると心不全が悪化したり、時には致命的になるのでできるだけ接種すべきである。接種不適合者は接種により副反応が発生する危険性がかなり高い場合で、アナフィラキシーショックや免疫不全をもつものは絶対禁忌である。その他、不適当と考えられるものは急性心筋炎や川崎病およびリウマチ熱の急性期と心不全がコントロールされていないもの、低酸素発作を繰り返すものなどである。しかし以上の場合でも専門医の判断で接種を行う場合がある。

6)運動および体育活動と部活動：体育授業、部活動を心疾患児にどの程度参加させてよいかの目安を示したのが心臓管理指導区分である。心臓管理基準の目的は心疾患を有する児童ができるだけ安全に、よりよい学校生活を送ることができるように管理することである。しかし、心疾患専門医の指導内容と学校現場での管理のずれが生じる。心疾患があるだけで不必要の運動制限を受けることがあったり、逆に、手術を終了したので本人も担任の教諭も完

全治癒したと思いき、過度の運動を行って、不幸な結果に至ることがある。このようなずれをや事故を防ぐには循環器科医、学校医、保護者、本人、担任教師相互の密接な連絡が必要である。

運動中に突然死し易い疾患は大動脈弁狭窄、心筋症、原発性肺高血圧、アイゼンメンガー症候群、川崎病罹患後の冠動脈狭窄、先天性完全房室ブロック、心室性頻拍、洞機能不全、心房細動などである。

## 2. 膠原病

1) 若年性関節リウマチの運動、理学療法：長期の治療目標は関節機能の保持であり運動、理学療法は重要である。発熱があり全身状態がよくないときは安静が必要であるが極端な安静は不要である。炎症がある関節には出来る限り負荷を軽減し、動く範囲で可動域を維持する。内科的治療により関節炎症状がある程度落ち着いてくれば、失った機能（筋力低下、可動域制限）を回復するために積極的なリハビリテーションが必要である。

運動療法は筋肉の萎縮を防ぎ筋力をアップするためと、関節の動く範囲を保ちさらに改善するために行われる。自宅でできる運動療法が大切で個人個人にあった運動計画を立て、毎日絶やさず継続させる必要がある。

関節の予後の悪い多関節型はいつまでも日常生活動作をこなせるように、本人に日常生活の自分の身の回りのことを自分でできるように心がけさせる。

関節可動域増大訓練を継続して行うことは大切で、リウマチ体操を毎日行う。患児は貧血、骨粗しょう症を認めることが多く、食事は鉄分、カルシウム、蛋白質の豊富なバランスのとれたものがよい。

2) 全身性エリテマトーデスの日常生活上の注意点：日常生活面での指導が大切で、この疾患の免疫異常ならびに使用薬剤からの抵抗力減弱による感染症には十分に気をつける必要がある。

症状の悪化をまねく要因としては日光照射、過労、ストレス、感染、薬剤の変更などが知られている。活動性、重症度により安静度は違うが疲れを残さない適度の安静が必要である。腎症を認める場合、腎疾患児の学校生活管理指針によって運動の種類を決める。

## 3. 先天性代謝異常

1) 家族による疾患の理解のポイント：新生児マススクリーニングによる早期発見例では、乳児期の初期はほとんど無症状なので、家族の中には重大な疾患であることの認識が実感として、受け入れられない場合がある。一般に、母親は医師との接触が比較的多いので、理解はわりあいによいが、祖父母や父親に問題があることが多い。特に、家族間に不和が存在する家庭では、治療方針で衝突が起こり、治療に失敗することがある。また、ミルクが主食である時期はよいが、離乳食以後の他の食品が与えられる時期になると問題が顕在化する。1回や2回蛋白や乳糖の多

い食品が与えられても、それがすぐに症状として現れないので、つい見逃されてしまうが、長期に度重なりと不可逆的な脳障害が発生してしまう。従って、家族全員の理解が治療の成功のための第一条件となる。

2) 幼児期の食事指導：離乳食以後になると、母親の報告では、コントロールされているはずなのに、血中アミノ酸値が期待するほど下降してこないことがある。このような場合、保健婦もしくは栄養士が家庭訪問をして現場で指導することが理想である。

3) 学童期の食事療法：脳の発達が急速に進行する乳幼児期に食事療法をできるだけ厳格に行うことについては、世界的にコンセンサスが得られている。しかし小学校入学の6歳頃には食事制限を中止もしくは大きく緩和してもよいのではないかとの意見がでたが、長期間食事療法を継続した者ほど知能指数が高い事が判明したため、学童期を通じて食事療法を継続することの妥当性がほぼ確立された。

食事療法は原則として食事療法は一生必要である。フェニルケトン尿症では成人になったら、治療は緩めて良いものの、ある程度の制限は終生続けるべきである。



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



要旨:小児の慢性心疾患、膠原病、先天性代謝異常に対する早期診断、早期治療の進歩により、これらに罹患した小児が長期生存する機会が増加している。しかしながら、これらの小児は何らかのハンディキャップを持ちながら、生活せざるをえない状態にある。そこで、これらの小児の日常生活におけるクオリティ・オブ・ライフを高め、安心して生活できるように、具体的な療育指導に関する研究を行った。