

平成8年度厚生省心身障害研究
「母子保健に関する研究」

ハイリスク児の育成に関する研究
分担研究：小児の運動障害の介護等に関する研究

分担研究報告書

分担研究者	二瓶健次	国立小児病院神経科
研究協力者	君塚 葵	心身障害児総合医療療育センター
	粟屋 豊	聖母病院小児科
	池田正一	神奈川県立こども医療センター歯科
	清野紀佳	岡山大学小児科
	三宅捷太	横浜市衛生局保健部
	奥住成晴	神奈川県立こども医療センター整形外科
	鈴木文晴	東大和療育センター小児神経科

- 要約：**1) 小児の運動障害の介護について、中枢神経、末梢神経、筋の障害の介護にとどまらず、感覚（痛覚、触覚、温覚等）、骨、関節、皮膚、歯などの障害も含めた総括的な介護について研究し、さらに、介護をされる人だけでなく介護をする人並びにその家族のQOLについても考えた。
- 2) 小児の運動障害で多く見られる合併症で介護にも影響を及ぼす障害として、今年度は脊柱障害（とくに側彎）について検討した。中等度以上の側彎を呈する患者の検討でその原因疾患は脳性まひがもっとも多かったが、他に様々な神経、筋、末梢神経疾患が含まれていた。
- 3年間の側彎の進行を、13年間の側彎の進行をCobbの角度でレントゲン上で経過観察した重心患者の検討で成長期までの側彎の進行は著しく、成長後には停止することが示された。側彎の予防には成長期での対象が重要である。
- 3) 先天性無痛無汗症、先天性骨形成不全症は小児の運動性疾患として、骨折を起こしやすい、脊柱障害、運動制限、歯牙口腔内障害、多動など介護面で極めて特徴的な要素をもっている。これらの疾患に関しての介護の方法は広く小児の運動障害の介護にも利用できるものである。
- 4) 上記疾患の実態を調査して、実態と問題点を明らかにするとともに、介護者が求める介護の手引きを作成することとした。
- 先天性無痛無汗症については、明らかにされた実態と、家族の介護上の問題点ならびに医学的な検討をもとに手引書を作成した。これは患者をもつ親や学校や園の先生、保健関係のなど患に関係する人々に役に立つであろう。
- 5) 患者の本人、兄弟の性格傾向の検討もなされたが、受動的性格、固執、情緒不安定などの傾向が、本人のみならず、兄弟（とりわけ兄、姉）にも認められた。これらは家族にも目を向けた介護が必要であることを示唆している。
- 6) 運動障害の患者の介護をするにあたっては、患者の意識状態、食事摂取状態、呼吸状態、移動方法、体重が介護者の負担に大きな影響を及ぼしている。これらの5個の状況をそれぞれ4段階の評価を行い点数化することにより、介護者の負担を知ることが可能である。

見出し語：介護、運動障害、側彎、無痛無汗症、骨形成不全症、手引書

研究目的と方法

次の検討を行った。

1) 運動性疾患の一般的介護に関して

a) 介護者への負荷の点数化：亜急性硬化性全脳

(1) 家族の問題として、とくに今回の研究では介護者、患者の兄弟の問題点を明らかにするために

炎（SSPE）の親の会70家族にアンケートをとり介護に負担となる項目として10項目が上げられた。

この中でもっとも介護者の負担に影響を及ぼすと考えられる、患者の意識状態、食事の状態、移動の状態、呼吸状態、体重についてそれぞれ表に示すごとの4段階(1-4点)の評価を行い、5項目の点数の合計を介護者の負担の点数とした。20点が最高点である。

入院、在宅の患者について48例について点数を検討した。患者背景は表に示すごとくである。

b) 患者、兄弟の性格傾向についての検討:介護の手引書を作成するに当たり、それぞれの疾患をもつ児ならびに兄弟の性格傾向、疾病受容などについて検討する:骨形成不全症の本人、姉、兄、妹、弟の性格傾向をアンケート調査し、他の疾患の先天性無痛無汗症、てんかん、喘息、急性疾患の患者と比較した。

(2) 側彎の検討:小児の運動性疾患にしばしば見られる側彎は姿勢異常、歩行障害、心肺機能異常、肺炎併発、内蔵機能障害など様々な問題を引き起こすばかりでなく、介護にも大きな影響をもっている。側彎を予防あるいは治療することは極めて重要なことである。

国立小児病院神経科に通院、入院する55例の側彎を呈する小児神経疾患患児について検討した。

また、心身障害児総合医療療育センターに通院する重症心身障害児93例の3年間の側彎の変化について脊柱レントゲン写真からCobbの角度により検討した。さらに、30度以上の側彎を呈した例について12年後(1982-1995年)の側彎の程度を検討した。

2) 特殊な小児運動性疾患の介護について

(1) 先天性無痛無汗症について実態調査

全国の45例の無痛無汗症についてアンケート調査を行い、その実態を明らかにする。

(2) 骨形成不全症について実態調査

全国の130施設(小児科施設、整形外科施設、施設施設)から230名の骨形成不全症をアンケートにより調査した。

(3) 骨形成不全症の骨折の頻度と治療としてのBailey rod法の有用性と問題点についての検討

(4) 無痛無汗症、骨形成不全症における歯科的検討

無痛無汗症は痛みを感じないために、乳児期から極めて重篤な歯科的口腔内の障害を呈する。その治療、予防、介護について検討する。

また、骨形成不全症も歯牙形成の障害、顎形成の障害など歯科的問題は多い。その実態を検討する。

結果

1) a、介護者の負担の点数化について:上に述べた点数を検討したが、5-10点は5例であり介護に負担はあまりからないために全例在宅介護を行っていた。11-13点ではやや介護に負担がかかるが(10例)在宅介護は可能であった。14-16点ではかなりの負担となり一人での介護は難しくなる。このような例は21例に見られ、そうち15.8%が在宅介護ができなかった。17-20点では介護者にも援助が必要で、20例に見られたが、42.9%が在宅介護できずに、施設に入っていた。この点数は介護の負担度、非在宅介護と良く一致していた。

1) b、病気を持つ子供の性格傾向:骨形成不全症の性格形成、疾病受容、就学の問題についての研究にて、本人は親和的な傾向も見られるが、多動、固執、受動、情緒不安などのネガティブな傾向も高頻度に見られた。入院の回数との比較でも入院回数が多いほどその傾向が強くなり、年齢が大きくなるとさらにその傾向は強くなっていく。兄弟をみると、兄弟がよりそのような性格傾向が多かった。

2) 側彎の検討では、55例の神経筋疾患で、C字型が32例、逆c字型10例、S字型が7例、逆S字型が6例でC字型が男女とも多く見られた。男女差は見られなかった。その原因疾患は脳性まひが多かったが、各種の神経筋疾患が見られた。原因疾患による側彎の形態に特徴は見られなかった。

君塚は93例3年間の側彎の進行については年少での側彎の角度の進行が大きく、成長が終了した後ではその進行は少なかった。また、12年後の側彎の進行を見た33例について、成長終了後は側彎の進行は認められなかった。

3) 先天性無痛無汗症の実態についてはその主な結果を述べると、筋緊張の低下例がおおく、熱性けいれんの頻度が高く、知能障害をとくに多動傾向を示す例が多かった。

生活上の問題は、火傷、骨折、骨髄炎、口腔内外傷を繰り返すことが多いということであった。また、整形外科的には幼少時は独歩であるが、15歳以上では車椅子でのお移動となる。骨折、骨髄炎は男子に多く、8歳以上で急増する。関節動揺は58%、

シャルコー関節は50%に認められた。さらに脊柱の変形も早期に見られ、これらが歩行障害早期か

介護に影響を及ぼす因子

状態	1	2	3	4
意識	清明、	やや低下	指示に従う	昏睡
食事	自立	介助が必要	やっと可能	不能（経管栄養）
移動	自由	介助が必要	座位での移動	寝たきり
排泄	自律	介助が必要	夜間おむつ	終日おむつ
睡眠	問題なし	寝付きが悪い	夜間起こされる	夜昼逆転
呼吸	問題なし	喘鳴が強い	時々無呼吸	気管切開（人工呼吸）
緊張	なし	時に緊張	常に緊張	後弓反張が強い
体重	15kg以下	16-30kg	31-50kg	50kg以上
体動	なし	少しあり	かなりあり	激しい

らの原因となり、予防が望まれた。

無汗であることにより体温の調節が障害され、高温環境で矯激な体温上昇を示し、脱水や脳症を呈することが多かった。

以上の実態を参考にして、手引書が作られた。

骨形成不全症については、奥住はその病型と骨折の頻度自験例43例を検討し、14例に生下時にすでに骨折があり、生後4カ月までに9例に、9例に4カ月から3歳までに骨折を起こしている。Silenseの分類で見ると、3型で100%、4型で30%であった。骨折の治療としてBaley-rodによる髄内固定を試みているが、骨成長期に装入しロッドが伸長した例に合併症が多かったとしている。

清野らは手引書の作成のために230例の全国の施設からの症例を検討したその主な点を述べると、子宮内骨折は34例（31%）、生下時骨折は68例に認められた。生後は乳児期に多発し、思春期以後は激減する。側彎などの脊柱の変形も高頻度に見られ、成長障害は成人男性の平均身長が135.1+20.4cm、女性121.4+17.0cmであった。

4) 歯科的な問題点についての検討では、池田により後記されるが、先天性無痛無汗症における主な点については、乳児期の痛みを感じないために舌を自分の歯により損傷することであり、ひどいときには穴が空いたり、分裂したりして、変形し味蕾も消

失して舌としての機能を失ってしまう。また、口唇や頬粘膜も外傷が強い。外傷を予防するために抜歯がなされることもあるが、できるだけ保存的に行うようにされている。

考察

1、運動性疾患の患児を介護するにあたって、単にその運動を援助するだけでなく、生活のすべてを介護することである。従って、その介護者の負担を考えるに、介護者の肉体的、精神的、時間的負担を考慮しなければならない。その意味で、患者の意識状態、食事の状態、呼吸の状態、移動の状態、体重の4項目は重要な意味をもっている。すなわち意識状態が悪くなるに従い介護者に対しては肉体的、精神的な負担を与え、食事の摂取が悪くなれば、介護に時間がかかり、誤飲にたいしてなど精神的な負担を与える。呼吸状態は吸引などで肉体的負担と精神的な負担を与える。移動ができない場合はその介護のすべてに肉体的な負担を与えるし、体重の大きさは直接肉体的な負担となる。従って、これらの要素を点数化することにより、実際の介護者の負担をある程度評価することができ、患者の運動面岳を考慮するよりも、介護者に対する援助の指標になりうる考えられる。14-16点では介護者にも援助が必要になり、17-20点では一人での介護は難しい。

直接介護をするのは、母親あるいは父親であるが、常にその家族全体のことも考えていかなければなら

ない。とくにその兄弟に与える影響は大きなものがある。勿論ネガティブな面だけではないが、情緒不安定、固執傾向、受動的傾向などが本人ばかりでなく、兄弟とくに兄弟に見られている。これは長い間の家族の肉体的、精神的、経済的、時間的なエネルギーを患児中心に向けられているために起こってくるものと考えられる。これは単に患児の介護だけでなく、家族とりわけ兄弟のケアも重要であることを物語っている。

2、小児の運動性疾患に特徴的見られる合併症に脊椎の異常がある。とくに側彎は大きな問題となっている。側彎が進行すると、姿勢が障害されるだけでなく、歩行の障害を呈したり、心肺機能が障害されたり、内臓機能が障害されたりすることがある。

従来、介護するにあたって、この側彎についてはあまり注目されていなかったが、今後その予防、治療、側彎の合併症の予防などに注意をしていく必要がある。

今回の研究でも示されたように、側彎を起こすのは脳性まひが良く知られているが、様々な神経筋疾患で起こしている。今後、各疾患での側彎の特徴、進行の度合い、合併症などについて研究していくことが重要である。

君塚は重心児での3年間の側彎の進行を調べているが、20歳以下では進行は大きく、成長期を過ぎると進行は鈍っている。また、13年間の側彎の進行を33例について検討して、成長期以後には側彎の進行がないことを示しており、若年での側彎の予防的な介護をどうするかがこれからの問題である。

3、運動性疾患の特徴的な障害の把握して、その

介護の手引きを作成するために、先天性無痛無汗症と骨形成不全症をとりあげた。無痛無汗症は症例数は少ないが(現在われわれのが親の会を通じた調査で50例を確認している)、介護という面で際立った特徴をもっている。これまでこの疾患の実態は殆ど知られていなかったが、われわれの調査により、明らかにされた。乳児期では口腔粘膜、舌の外傷、原因不明の発熱が大きな問題となり、幼児期からは多動、骨折、火傷、骨髄炎などが問題となり、学童期ではシャルコー関節など関節の障害、学業などが問題となってくる。これらの合併症を以下に防ぐかということが重要である。介護には歯科的、整形外科的、小児神経学的な知識が必要である。

今回歯科的な検討も行なわれたが、本症に限らず、小児の運動性疾患では口腔内外傷、顎形成障害など歯科的問題が多く、今後積極的に歯科的問題にも取り組んでいく方針である。

本症の手引書を作成したが、親、学校園の先生、養護の先生、保育の先生など患児を取り巻く人々の役に立つであろう。

4、骨形成不全症についても頰回の骨折、成長障害、脊柱の変形など様々な問題を抱えている。清野らの全国の施設からの230例の調査からその実態が明らかにされ、また、実際に治療に携わっている奥住らの研究により手引書作成の基礎が固められた。

今後も小児の運動性疾患がもつ、介護上の様々な問題を明らかにして、治療、対処、合併症の予防など介護の方針を定めるとともに、各疾患についてもそれぞれの疾患に特異的な介護の手引きを作成していくことにする。

ABSTRACT

1) Our purpose is how to care motor handicapped children. Not only care of motor function but also other functions including bones, joints, sensations, skin, and tooth, and their family are important to care these children.

2) We studies about spinal deformities (especially scoliosis) which is one of the most important problem in care of patients with neuromuscular diseases. 60 patients with scoliosis of over 10 degree of Cobb had many kinds of neurological diseases. To study the progress of scoliosis, 30 patients with scoliosis examined spinal Rentogenogram 1982 and 1995. In the cases under 30 years old group, Average Cobb angle at 1982 and 1995 were 73.2 and 83.1. In over 30 years old, The angles are 77.8 and 76.2. Scoliosis progresses about 0.7 degree of Cobb per year in yonger age.

3) Congenital insensitive to pain with anhidrosis and osteogenesis imperfecta (OI) have many

specific problems such as bone fracture, spinal deformities, oralcavity involvement, or mental retardation to care. It is very important to define how to care these patients.

4) We could study 45 cases of CIPA and 230 cases of OI by questionnaire. We could know what care people require to care these patients. We made a text book for the care of CIPA. We will make a text book for OI next year.

5) We studied the character of patients and their siblings. not only patients but also siblings , especially elder ones, showed some character problems. It was suggested that we need to help also siblings

6) Consciousness, food intake, respiratory, movement and body weight are very important factors to care patients with handicapped children. We made a score showing hardness to care on basis of above 5 factors. This score is useful to know the hardness of care people.



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



要約:1)小児の運動障害の介護について、中枢神経、末梢神経、筋の障害の介護にとどまらず、感覚(痛覚、触覚、温覚等)、骨、関節、皮膚、歯などの障害も含めた総括的な介護について研究し、さらに、介護をされる人だけでなく介護をする人並びにその家族のQOLについても考えた。

2)小児の運動障害で多く見られる合併症で介護にも影響を及ぼす障害として、今年度は脊柱障害(とくに側彎)について検討した。中等度以上の側彎を呈する患者の検討でその原因疾患は脳性まひがもっとも多かったが、他に様々な神経、筋、末梢神経疾患が含まれていた。

3年間の側彎の進行を、13年間の側彎の進行をCobbの角度でレントゲン上で経過観察した重心患者の検討で成長期までの側彎の進行は著しく、成長後には停止することが示された。側彎の予防には成長期での対象が重要である。

3)先天性無痛無汗症、先天性骨形成不全症は小児の運動性疾患として、骨折を起こしやすい、脊柱障害、運動制限、歯牙口腔内障害、多動など介護面で極めて特徴的な要素をもっている。これらの疾患に関しての介護の方法は広く小児の運動障害の介護にも利用できるものである。

4)上記疾患の実態を調査して、実態と問題点を明らかにするとともに、介護者が求める介護の手引きを作成することとした。

先天性無痛無汗症については、明らかにされた実態と、家族の介護上の問題点ならびに医学的な検討をもとに手引書を作成した。これは患者をもつ親や学校や園の先生、保健関係のなど患に関係する人々に役に立つであろう。

5)患者の本人、兄弟の性格傾向の検討もなされたが、受動的性格、固執、情緒不安定などの傾向が、本人のみならず、兄弟(とりわけ兄、姉)にも認められた。これらは家族にも目を向けた介護が必要であることを示唆している。

6)運動障害の患者の介護をするにあたっては、患者の意識状態、食事摂取状態、呼吸状態、移動方法、体重が介護者の負担に大きな影響を及ぼしている。これらの5個の状況をそれぞれ4段階の評価を行い点数化することにより、介護者の負担を知ることが可能である。