

平成9年度厚生省心身障害研究

「ハイリスク児の健全育成のシステム化に関する研究」

—小児の運動性疾患の介護等に関する研究—

班構成

班長	二瓶健次	国立小児神経科
班員	栗屋 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
	奥住成晴	神奈川県立こども医療センター整形外科
	君塚 葵	心身障害児総合医療センター整形外科
	鈴木文晴	都立東大和療育センター小児神経科
	清野佳紀	岡山大学 小児科
	三宅捷太	神奈川県保土ヶ谷保健所
班友	富岡俊也	東邦大学麻酔科

1) 要旨

先天性無痛無汗症、骨形成不全症、レット症候群について、実態調査と患者の診療、臨床的な基礎研究、親の会などを通じて一般向けのガイドラインを作成した。また、長期の療育に必要な療育の手引きも作成した。これらは、全国の子供、療育にたずさわる施設などに配付され、一部はホームページを通じて公開している。

運動性疾患の長期の介護には一般状態ばかりでなく、口腔内のケア、皮膚、関節のケアも極めて重要であることが認識され、今後多くの臨床科が関連して介護にあたる必要がある。

見出し語：ガイドライン、療育、手引書、運動性疾患、介護

2) 研究の目的

小児の運動性疾患の介護については、従来脳性麻痺、筋ジストロフィーを主体としてなされてきたが、これらの疾患のほかにも、それぞれの患者の数はそれほど多くはないが運動障害を呈し、かつさまざまな合併症を示し、患児の生活を脅かし、かつ介護の指針が確立していない疾患が多く知られている。最近ではこのような疾患にも注目が寄せられている。本研究班は、このような疾患について、患者の実態を調査し、小児神経、整形外科、皮膚科、歯科、装具専門家など幅広い専門家の研究を基礎にして、介護のための手引き書を作成することを目的とする。これらの疾患のガイドラインは多くの運動性疾患の介護の参考にもなるものである。

3) 研究の方法

(1) 対象として、あらゆる小児の運動性疾患が挙げられるが、今までは脳性麻痺や筋ジストロフィーに関する研究が多く見られているので、今回従来あまり取り上げられることが少なく、重篤な合併症を有する先天性無痛無汗症、骨形成不全症、レット症候群、ミトコンドリア脳筋症などを

取り上げた。まれな疾患がもつ特殊な介護の方法を、多くの運動性疾患の介護に応用することとした。

(2) 今回の対象とした疾患について、全国の患者あるいは医療施設を対象に実態調査を行い、これらの患者が抱えている、合併症や介護等の問題点を小児神経科、整形外科、皮膚科 麻酔科、歯科などの専門医師、あるいは補装具の専門家の協力で調査する。また、介護に関係する患者の親、養護学校、施設、保健婦などの協力で実際の介護の問題点、方法についても調査する。また、親の会とも協力してその問題点を明らかにすることにした。

(3) これらの協力者の意見を盛り込んで、実際診療、ケアに役に立つガイドライン、療育の手引きなどを作成する。

(4) 作成されたガイドライン、手引書は患者のみならず、広く関係機関に配布する。また、インターネットのホームページなどを通じて公開する。

(5) その他、脳性麻痺等の一般的な小児の運動性疾患についても、新しい観点から介護について調査研究を行う。

4) 「小児の運動性疾患の介護等に関する研究班」班会議

平成10年1月24日(土) 国立小児病院第2会議室にて行なわれた。

プログラム

- 1、先天性無痛無汗症に対する装具の工夫
心身障害児総合医療療育センター 君塚葵
- 2、脳性まひ股関節脱臼への早期手術について
心身障害児総合医療療育センター 君塚葵
- 3、先天性無痛無汗症人の死亡例の検討 聖母病院小児科 粟屋豊
- 4、無痛無汗症の療育手引書について 国立小児病院神経科 二瓶健次
- 5、無痛無汗症の手引書(歯科医師用)
神奈川県立こども医療センター 池田正一
- 6、骨形成不全症の歯科所見 神奈川県立こども医療センター 池田正一
- 7、骨形成不全症患者の全国調査結果—医療機関および患者からのアンケートの最終報告—
岡山大学小児科 清野佳紀
- 8、レット症候群患児、家族および医療保育、教育関係者のためのハンドブックの作成
東大和療育センター神経小児科 鈴木文晴
- 9、小児特定疾患および成人特定疾患の行政等に期待するもの(アンケート)
- 10、保健婦、親の会に配布する疾患、生活指導マニュアルの作成
横浜市保土ヶ谷保健所 三宅捷太
- 11、先天性無痛無汗症の麻酔について 東邦大学麻酔科 富岡俊也

5) 結果

(1) 班員全体の無痛症の基礎的な全国実態調査、臨床調査を行い、親の会の協力をもとに、親、医療関係者、教育関係者、一般向けに先天性無痛無汗症のガイドラインを作成し、全国の関係病院、希望される施設等に配付した。また、インターネットホームページを通じて公開している。英文のガイドラインも作成し海外にも公開をしていく予定である。(<http://www.02.so-net.or.jp/~tomorrow/>)

(2) また、今年度は先天性無痛無汗症の患者のための療育手帳を作成した。重篤な合併症が多い疾患であるので、作成が望まれていた。とくに合併症が多く受診回数が多い整形外科、歯科的な経過、既往歴が一目で理解できるようにした。また、本症の死亡例、麻酔例の検討から、療育の手引きにそれらについての留意点が盛り込まれた。今後の療育に役立つであろう。

本症の死亡例については粟屋らが全国調査を行い例について報告した。これは今後のケアについて大きな示唆を与えるものである。

(3) 先天性無痛無汗症の歯科的合併症は乳児期の最も重大な合併症であり、早期のスプリントの装着、自傷行為、う歯や歯肉周囲の予防が重要である。多くの経験を踏まえて歯科的療育の手引

きも作成した。口腔内の自傷は無痛症に限らず、知能障害、レッシュナイハン症候群、脳性まひ患者にもしばしば見られるので、これらの歯科的療育の手引きは有用と考えられる。

(4) 清野らは骨形成不全症の全国の患者(32名)と医療施設(230名)からのアンケート調査を行い、実態と問題点を明らかにした。とくに骨折の回数、骨折する原因、風呂やトイレなどの日常生活での骨折の機会についても調査したことは特筆されるべであり、患者の日常生活における注意点について明らかにされた。これらの調査を基礎に手引書の原案を作成した。

また、奥住は骨形成不全症の診断にWormian boneの重要性を多くの自験例から検討した。

骨形成不全症の歯科的合併症も多彩で、池田らにより多くの治験が報告されたが、従来われわれが考えていたよりもはるかに重大な合併症があることが示された。今後の手引書の作成の基礎資料となるものであろう。

(5) 鈴木らは、最近注目されている小児の運動性疾患の一つであるレット症候群の実態調査をおこない、実際に療育を行っている多くの患者羅らの経験から、その療育のためのガイドラインを作成した。医学的な基礎から臨床、介護の問題、

文献検索までも含めた膨大なガイドラインとなった。ガイドライン出版における費用が大きな問題となった。

(6) 無痛症はシャルコー関節が重大な合併症であるが、その関節の保護、介護に補装具が有用であるが、痛みを感じないためにフィットしない装具でも気づかれないで長期間使用される可能性があり重大な合併症を起こす危険性がある。このために最近開発された形状記憶素材を用いて各自の関節にフィットする装具を作成する工夫をし、長期間使用に耐える装具を作成した(君塚ら)。これは無痛症ばかりでなく脊椎損傷、二分脊柱などの装具にも利用され得る、期待のもてる報告である。

(7) 無痛症は痛みがないために麻酔がどのようになされているか、常に問題にされる場所である。富岡らは全国の麻酔科を対象に実際に無痛症を麻酔した経験についてアンケート調査を行った。痛みがなくても全身麻酔は必要であり、術後の鎮静が重要であり、自律神経的な副作用に注意が必要であることが明らかにされた。今回作成された無痛章の療育の手引きには、麻酔に置ける留意点も盛り込まれた。

(8) 君塚から脳性麻痺における早期の股関節軟部組織解離術を24例32股関節に行い、術後の運動レベルの改善とmigration percentageの改善が見られ、本人のQOL改善とともに介護者への負担の軽減に有用であることを報告した。脳性まひ患者の介護に重要な示唆を与えた。

(9) 三宅らは横浜市18の保健所の特定疾患登録患者7280人のうち395人の小児例について在宅生活の現状をアンケート調査により分析したが、疾患の受容、理解、今後の学校生活、介護に対する不安をもち、疾患の情報、介護のガイドラインの必要性が浮き彫りにされた。

5) 考察

1970年では1000人以上の会員をもつ比較的数の多い疾患の親の会が作られていたが、1980年台は300一位の比較的数の少ない疾患の会がつくられてきた。1990年になってからは100人以下のむしろ希な疾患の会が作られるようになってきた。このことは患者のニーズが個別的になってきており、あまり知られていないような疾患の情報を必要としていることを物語って

いる。これは患者ばかりでなく、施設や学校、医療機関においても同様である。その意味でも本研究班で無痛症、骨形成不全症、レット症候群についての検討は意義がある。

また、このような疾患が抱えている、特殊な問題は他の運動性疾患の問題にも応用されるものであり、その点でも意義があると考えられる。

今後、さらに多くの疾患について実態を調査し、その問題点を引き出し、実際に患者を診察し家族と触れ合って、実際に役に立つガイドラインを作成していきたい。

6) 結語

先天性無痛無汗症、骨形成不全症、レット症候群について、実態調査と患者の診療、親の会などを通じて一般向けのガイドラインを作成した。また、長期の療育に必要な療育の手引きも作成した。

これらは、全国の患者、療育にたずさわる施設などに配付され、一部はインターネットを通じて公開している。

運動性疾患の長期の介護には口腔内のケア、関節のケアも極めて重要であることが認識された。



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



1)要旨

先天性無痛無汗症、骨形成不全症、レット症候群について、実態調査と患者の診療、臨床的な基礎研究、親の会などを通じて一般向けのガイドラインを作成した。また、長期の療育に必要な療育の手引きも作成した。これらは、全国の患者、療育にたずさわる施設などに配付され、一部はホームページを通じて公開している。

運動性疾患の長期の介護には一般状態ばかりでなく、口腔内のケア、皮膚、関節のケアも極めて重要であることが認識され、今後多くの臨床科が関連して介護にあたる必要がある。