

小児慢性神経疾患患者の家族への影響

— 無汗無痛症を中心に —

(分担研究：病児の抱える家族の問題に関する研究)

三宅 捷太

- 要約 I 本年度は小児慢性神経疾患のなかで先天性無痛無汗症を取り上げて調査した。
- II 28家族29名83%の回答が得られ、既往症に口腔内損傷、重篤な火傷、外傷、骨髄炎、シャルコー関節、体温異常をほぼ全例に、さらに年長に著明な発達遅滞と、熱性けいれんを高率に認めた。入院の回数は2～20回で平均6.1回と多く、その90%が付き添いを要求されていた。
- III 兄弟は本人を憐憫し手助けをしたいと思い、親は目が行き届かなく友達関係に悪影響を与えるのではと懸念していた。本人や兄弟の行動異常は急性疾患より高率で、具体的には異常な甘え、爪かみや抜毛、頻尿・おもらし、オナニー、幼稚な行動などの順で高率であった。
- IV 子供の疾病が重症なほど親の人生観は激変し、父親の無職や不定期が多く、両親共に肉体的・精神的負担を訴え、兄弟の問題や夫婦の連携にも苦慮していた。そして経済的な問題を含め深刻であったが、親の会などの強い影響で前向きに努め、家庭機能を必死に保とうとしていた。

見出し語：小児慢性神経疾患、重症心身障害児、無痛無汗症、指導と援助、親の精神障害

はじめに

先天性無痛無汗症は遺伝性感覚自律神経障害の代表的疾患である。本症は環境温と運動した発熱、四肢・口腔内の外傷で乳児期に多く発症する。そのため単に典型的な慢性神経疾患であるばかりでなく、整形外科、リハビリ科、歯科、感染症科、皮膚科、麻酔科などの包括医療を必

要とし、入退院を繰り返し療育に多くの配慮が望まれる疾患でもある。この希少難病である無痛無汗症にも1993年に親の会が結成され、1994年にはじめて学際的なシンポジウムと19例の検診会が開催された。この親の会を通して本疾患の親や兄弟にたいする影響を調査したので報告する。

横浜療育園診療部長(Yokohama Ryoikuen, Institution for Severe Handicapped)

方法

無記名の多答選択一部記述式アンケートを郵送し、本研究班共通の項目を中心に約50にわたる項目について調査した。対象は無痛無汗症“Tomorrow”の会の34家族36名とした。その結果28家族29名83%の回答を得た。対照を同じ小児慢性神経疾患で親の会である「SSPE青空の会」、神奈川県立こども医療センターを受診する重症心身障害児（以下重心とする）・てんかんの親、神経以外の慢性疾患として喘息を同センターを受診する親、さらに一般病院の急性疾患の親とした（表1）。

表1 調査対象

対象疾患	人数	家族数	割合
無痛無汗症	36名	29名	82.4%
SSPE	77名	48名	62.3%
重心児	40名	34名	85.0%
てんかん	111名	84名	75.7%
比較対照			
喘息	142名	101名	71.1%
急性疾患	93名	53名	57.0%
合計	497名	348名	70.0%

※*1：%は34家族中28家族からの回答率、

兄弟例は2組

*2：家族会である青空の会での調査。

*3：一般病院の受診例

2：本人の診療状況

入院の回数は2～20回(平均6.1回)と多く、特に4回以上の入院例は64%であり他の

結果と考察

1：無痛無汗症の疾病概要について

男女比は3：2で男に多く、現在の年齢は2～22歳に分布していた。出生は平均38.5週2643gとやや早く低体重であった。1歳までに2/3が発症していたが1/2のみ本症と診断され、診断の遅れる傾向を示した。そして既往症に口腔内損傷、重篤な火傷、外傷、骨髄炎、シャルコー関節、体温異常をほとんどの例で認めた。また神経学的には表2の様な状況で、特に加齢に伴って著明となる中等症以上の発達遅滞と熱性けいれんの頻度が高率であった。

表2 主要な神経症状と合併症

精神発達遅延	77%
多動傾向	67%
熱性けいれん	59%
てんかん	17%
歩行不能	73%
筋緊張低下	52%
睡眠障害	78%

疾患より著明に高率であった（表3）。入院した例の90%が付き添いを要求されSSPEの82%、重心の47%、喘息の36%に比較し

て著明で、しかもその69%が3週間以上の長期に及んでいた。家族の負担がかなりであることは急性疾患の29%に対し52%の親が「大変」と回答していたことから理解できる。

その負担の理由を、多くの親が「家事ができなくなる」「兄弟の世話ができなくなる」「自分の仕事ができなくなる」点をあげていた。さ

らに入院中の「兄弟をまたせておく場」や「兄弟同志の面会の場」がなく、家族特に兄弟への配慮の不足を指摘していた。また通院に対しても「患児を介護しながらの通院は大変」「兄弟を連れては大変」各31%、24%の親が問題点として指摘していた(表4)。

表3 入院回数 %

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息	急性
1回	0	16.7	20.6	17.9	30.7	37.7
2回	6.9	16.7	23.5	19.0	7.9	15.1
3回	27.6	20.8	17.6	11.9	12.9	5.7
4-5回	31.0	14.6	17.6	11.9	8.9	3.8
6-9回	13.8	10.4	8.8	3.6	4.0	3.8
10回以上	20.7	12.5	5.9	17.9	4.9	0

表4 入院時の面会に不便を感じる理由 ※

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息	急性
1:兄弟の居場所 や人がいない	17.2	20.5	59.3	40.6	51.4	60.0
2:子供同志の面 会ができない	24.1	29.5	34.4	31.9	35.7	42.9
3:家族だけでの 場所がない	20.7	6.8	18.8	13.0	14.3	14.3
4:特に不便ない	34.5	52.2	15.6	20.3	18.6	20.0

※(入院経験例に対する%)

3:兄弟に与えた影響について

親の89%が兄弟に「自然にし特別な配慮はしない」、半数が「友達との付き合い」「健康第一」との配慮をしていた。同時に63%の親は「親の目が行き届かない」ことをあげ、他の疾病群の18~40%に比較して高率であった。具体的には「友達関係の悪化」、「兄弟の健康状態への不安」や「我慢させている」ことを心配していた。

兄弟は病気の子を「何とか頑張ってもらいたい」、「何か手伝いたい」や「かわいそう」と思い心を痛めていた。しかし行動障害、情緒障害、性格偏向として「異常な甘え」41%、「爪かみや抜毛」21%と「頻尿・おもらし」「オナニー」

「幼稚な行動」各14%、いじめも11%と多数に認められた。疾病をもった家庭ではこれらの頻度はいずれも高くなるものの、単純合計で本症は行動異常・情緒障害で66%と最も高率であった(表5、6)。

4:親の変化について

父親はこどもの発症で大きな負担をおっている。それは少数ながら父親の職業が「ない」もしくは「不定期」になっていることから理解される。その分、母親の就労率が高くなっていた(表7)。具体的な父親の負担を経済的負担と共に精神的・肉体的負担を32~25%の親が

表5 行動異常や情緒障害の頻度(複数解答)%

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息	急性
1:爪かみ抜毛	20.7	8.3	11.7	15.5	15.8	1.9
2:頻尿や遺尿	13.8	6.3	17.6	10.7	9.9	18.9
3:オナニー	13.8	2.1	0	2.4	0	1.9
4:チック	3.4	8.3	0	9.5	7.9	3.8
5:不登校	3.4	8.3	0	4.8	2.0	13.2
6:強い反抗	3.4	6.3	8.8	9.5	7.9	1.9
7:頭痛腹痛	3.4	6.3	8.8	1.2	2.0	1.9
8:食不振や偏食	3.4	0	0	3.6	0	0
単純延べ合計	65.5	52.2	46.9	63.1	48.5	45.4

※家庭内暴力と反社会的・非行の項は全群共3%以下

訴えていた(表8)。同時に母親も39~21%が上記項目を上げているが、精神的・経済的・身体的負担の順となり、父親と異なり兄弟の健康教育が2位となっていた。これらは父母の役割分担をよく表していた(表9)。

そして発病後に一番変化した点として59%の親が「人生観がかなり変わった」とし、親の会を

表6 情緒不安定といじめの頻度(複数解答)%

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息	急性
1:親に甘える	41.4	29.2	50.0	26.2	28.7	39.6
2:焼餅を焼く	17.2	10.4	23.5	23.8	11.9	22.6
3:我が儘	17.2	14.6	23.5	14.3	12.9	26.4
4:幼稚な行動	13.8	4.2	5.9	6.0	4.0	3.8
5:成績下がる	3.4	16.7	2.9	7.1	5.9	1.9
6:落着きない	3.4	8.3	11.7	9.5	5.9	13.2
7:物を壊す	3.4	2.1	2.9	4.8	4.0	1.9
8:いたずら	3.4	2.1	11.7	1.2	6.9	7.5
9:いじめ	10.7	29.2	11.7	25.1	43.6	20.9

通して「新しい付き合いが増え」、「家族が一致団結した」と回答していた。この前向きな姿勢はSSPEの親の会と一致し、同じ重症の慢性疾患である重心とは異なっていた。そして「健康をまず第一とし」「つとめて明るくし」「勤務から早く帰るように」などを高率にあげ、懸命に家族の機能の維持と高揚に努めているよう

表7 父親の就職状況 %

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息	急性
1:無職	3.6	8.3	0	0	1.0	0
2:不定期に	3.6	6.3	0	1.2	1.0	1.9
3:パートで	0	0	0	0	0	0
4:夜勤もある	10.7	4.1	14.7	4.8	6.9	13.2
5:夜勤しない	57.1	66.7	58.8	82.1	78.2	77.4
6:帰宅が遅い	25	18.8	23.5	21.4	13.9	15.1

表10 本人の発症で親の変化 %

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息
1:人生観が激変	57.1	45.8	58.8	16.7	10.9
2:付き合いの増加	42.9	39.6	8.8	19.0	3.0
3:家族の一致団結	35.7	33.3	11.8	17.9	4.0
4:健康を第一に	28.6	14.6	29.4	16.7	48.5
5:努めて明るく	14.3	20.8	14.7	10.7	3.0
6:経済的に苦境に	14.3	12.5	0	1.2	4.0
7:早い帰宅をする	3.6	2.1	2.9	4.8	1.0
8:近所付き合い減少	7.1	18.8	17.6	2.4	2.0
10:殆ど変わらない	0.3	6.3	5.9	15.5	2.7

表8 父親の負担 %

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息	急性
1:経済的に大変	32.1	22.9	26.5	10.7	10.9	30.2
2:精神的負担	25	41.7	14.7	20.2	12.9	5.7
3:身体が疲れる	25	16.7	44.1	20.2	29.7	15.1
4:兄弟の生活	10.7	12.5	2.9	15.5	12.9	15.1
5:妻との連携	3.6	4.2	0	2.4	4.0	1.9
6:特にない	10.7	2.1	0	10.7	9.9	0

表9 母親の負担

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息
1:精神的負担	39.3	33.3	29.4	23.8	13.9
2:兄弟の生活	25	14.6	29.4	31.0	37.6
3:経済的に大変	25	10.4	23.5	16.7	15.8
4:身体が疲れる	21.4	35.4	38.2	23.8	18.8
5:夫との連携	3.6	8.3	11.8	6.0	7.9
6:特にない	3.6	6.3	0	7.1	11.9

すが伺われた(表10)。

5:家族への社会的対応をどう希望しているか
無痛無汗症では本人へのヘルパーの派遣を32%と兄弟のためにも最も強く望んでいた。そして親の会の充実、兄弟の保育の順となった。てんかんと重心で学校や社会での理解を求める回答が37%41%と高率となっていた。無痛無汗症とSSPEで低率なのは、余り知られて

いない希少難病であり社会の理解という以前なのであろう。通院や入院中の兄弟の保育に対してはSSPEの6%と無痛無汗症の11%を除く各群で、てんかんの24%から担当者の49%までと高率に要望していた。親の会や相談の機関の充実には喘息を除きどの群も20%前後であった。重心とSSPEでは経済的援助も15~13%求めていた(表11)。

表11 病院・学校や行政一般への要望 %

	無痛	SSPE	重心	Epi	喘息	急性
1:兄弟への関わりためにも 本人へのヘルパー等の派遣	32.1	10.4	17.6	22.6	2.0	3.8
2:親の会を充実し兄弟の 事を含め相談できる機関を	25	20.8	20.6	22.6	14.9	18.9
3:兄弟の就学前保育や学童 保育を充実させてほしい	21.4	2.1	14.7	10.7	8.9	17.0
4:学校や一般に兄弟を 暖かく自然に見る情宜を	10.7	25.0	41.2	36.9	12.9	17.0
5:通院時や、入院中の 面会時の兄弟の保育	10.7	6.3	29.4	23.8	28.7	41.5
6:兄弟への経済的補助も	0	12.5	14.7	9.5	4.0	9.4

結語

以上の結果から今後の慢性疾患の家族への援助について、以下の「提言」を行う。まず、調査から家族の求めている項目を以下に整理してみた。

夫婦・兄弟への援助の基本は、経済的な面よりも社会的な受け入れを含めた心理的な配慮である。具体的には通院時の兄弟の保育、兄弟の保育園や学童保育の優先的採用、兄弟に接する時間の確保から本人へのヘルパーの派遣をあげていた。入院には面会時の兄弟の保育をはじめ面会の場、時間や回数などの柔軟性を求め、付き添いのありかたの再検討を望んでいた。さらに家族の情報源とよい相談相手になりうる親の会の充実を求めている。

以下の5点が早急に可能でかつ家族の求めに応じた内容と考える。

1 病院内に慢性疾患および障害児の退避用の

小児科のベッドを制度的に確保し、福祉的なニーズに応じて入院を可能にする。

- 2 外来および入院中の患児と兄弟のための保育施設を病院に設置するよう働きかける。授乳コーナーと保母を配置した施設である必要がある。また兄弟を含めた家族のための面会コーナーを病室とは別にしての設置が望まれる。
- 3 入院中の患児への保育と教育の保証。訪問学級や分教室の形式が望まれ、期間の限定なしに教育が可能でありたい。
- 4 保育園と学童保育への入園・参加基準を就労婦人・母子家庭に限らず兄弟のある慢性疾患と障害児にも適応を広げる。
- 5 慢性疾患と障害児をもつ子に対しての種々の経済的援助の中に、兄弟に対しての要素を含める。
- 6 親の会の役割を認識し、医療・教育・福祉の協力でこれを適正に育成する。



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



要約 本年度は小児慢性神経疾患のなかで先天性無痛無汗症を取り上げて調査した。

28 家族 29 名 83%の回答が得られ、既往症に口腔内損傷、重篤な火傷、外傷、骨髄炎、シャルコー関節、体温異常をほぼ全例に、さらに年長に著明な発達遅滞と、熱性けいれんを高率に認めた。入院の回数は2~20回で平均6.1回と多く、その90%が付き添いを要求されていた。

兄弟は本人を憐憫し手助けをしたいと思い、親は目が行き届かなく友達関係に悪影響を与えるのではと懸念していた。本人や兄弟の行動異常は急性疾患より高率で、具体的には異常な甘え、爪かみや抜毛、頻尿・おもらし、オナニー、幼稚な行動などの順で高率であった。

子供の疾病が重症なほど親の人生観は激変し、父親の無職や不定期が多く、両親共に肉体的・精神的負担を訴え、兄弟の問題や夫婦の連携にも苦慮していた。そして経済的な問題を含め深刻であったが、親の会などの強い影響で前向きに努め、家庭機能を必死に保とうとしていた。